

Nevo lipomatoso cutáneo superficial

J. Fleta Zaragoza, J. Martín López¹, M.P. Grasa Jordán¹, V. de Diego Pericas¹, J.L. Olivares López
Servicio de Pediatría. ¹Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario. Zaragoza

Resumen

Se presenta el caso de un niño afectado por un nevo lipomatoso cutáneo superficial localizado en el muslo. Se describen los aspectos epidemiológicos, anatomopatológicos y clínicos de esta entidad y se revisan los casos pediátricos publicados en la bibliografía científica de nuestro país.

Palabras clave

Nevo lipomatoso cutáneo superficial, nevo de Hoffmann-Zurhelle, tejido adiposo

Abstract

Title: Nevus lipomatosus cutaneous superficialis

We report the case of a child with a nevus lipomatosus cutaneous superficialis located on his thigh. The authors describe the epidemiological, pathological and clinical aspects and review the pediatric cases documented in the scientific literature published in Spain.

Keywords

Nevus lipomatosus cutaneous superficialis, Hoffmann-Zurhelle, adipose tissue

Introducción

El nevo lipomatoso cutáneo superficial es una malformación hamartomatosa infrecuente que se caracteriza por la aparición de acumulaciones de tejido adiposo en la dermis. La etiología es desconocida, las lesiones pueden ser solitarias o múltiples y se localizan, preferentemente, en la cintura pelviana, los glúteos o los muslos. Suele ser asintomático, el diagnóstico es anatomopatológico y el tratamiento, quirúrgico. Presentamos un caso de nevo lipomatoso cutáneo superficial, o enfermedad de Hoffmann-Zurhelle, en un niño.

Caso clínico

Niño de 7 años, con antecedentes familiares y personales sin interés, que consulta por presentar una lesión cutánea localizada en la parte anterior del muslo derecho desde hace unos 9 meses. La lesión, mal delimitada, con una extensión total de unos 10 cm de diámetro, está formada por una agrupación de pápulas de aproximadamente 0,5 cm de diámetro cada una, de coloración amarillenta y blandas a la palpación. El niño no presenta otras anomalías y las constantes son normales. Se realiza un estudio anatomopatológico, en el que se aprecia una epidermis con una discreta hiperqueratosis; en la dermis media se observa una neoformación constituida por tejido adiposo maduro, rodeado por una estroma de aspecto normal sin reacción inflamatoria.

En la figura 1 se muestra el aspecto macroscópico de las lesiones, y en la figura 2, las características anatomopatológicas.



Figura 1. La lesión, con una extensión total de unos 10 cm de diámetro, está formada por una agrupación de pápulas de aproximadamente 0,5 cm cada una, de coloración amarillenta y blandas a la palpación

Discusión

Se cree que el nevo lipomatoso cutáneo superficial fue descrito por primera vez en 1896 por Ernest Kromeayer, en un paciente con lipomas penfigoides en los que se encontraron células grasas en la dermis. En 1921, Hoffmann y Zurhelle publicaron el primer caso, corroborado histopatológicamente, en un paciente de 25 años que presentaba esta lesión desde el nacimiento¹; posteriormente, en 1937, Robinson y Ellis publicaron un caso asociado con anomalías de la pigmentación. En 1950, Nikolsky describió la forma solitaria, llamada también lipofibroma pediculado².

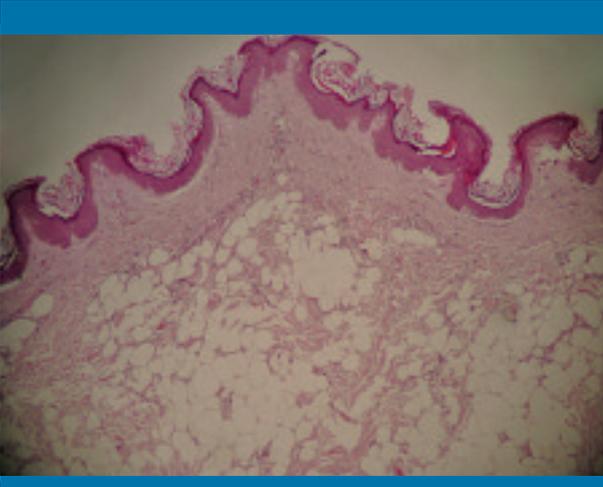


Figura 2. En la epidermis se aprecia una discreta hiperqueratosis. En la dermis media se observa una neoformación constituida por tejido adiposo maduro, rodeada por una estroma de aspecto normal sin reacción inflamatoria

Esta entidad es poco frecuente y hasta este momento se han publicado menos de 200 casos, de los que alrededor de 35 corresponden a estudios españoles, que incluyen a pacientes de todas las edades^{3,4}. Afecta a todas las razas y se presenta con más frecuencia en mujeres; puede aparecer a cualquier edad, pero su mayor incidencia es en la segunda y tercera décadas de la vida, aunque ya se han detectado casos en niños recién nacidos. La mayoría de los casos revisados de pacientes adultos iniciaron el cuadro clínico en edades infantiles. En la tabla 1 se muestran las características de los casos publicados en nuestro país de pacientes menores de 16 años, incluido el presente. Dicha revisión muestra que no existe predominio sexual y, aunque la edad del diagnóstico es, preferentemente, la segunda década de la vida, el cuadro es congénito en la mayor parte de los casos⁵⁻¹⁶.

La etiología es desconocida; para algunos autores se trata simplemente de un desplazamiento del tejido celular subcutáneo hacia la dermis, y para otros se debe a cambios degenerativos del tejido conjuntivo con posterior depósito de grasa, o al posible origen de los adipocitos de las paredes de los vasos de la dermis. Esta última teoría está basada en la observación de adipocitos inmaduros presentes en el espacio perivascular de los capilares dérmicos. Es posible que la mayor frecuencia de presentación en la cintura pélvica se deba a la tendencia lipófila en esta localización o a ciertas peculiaridades de tensión o presión durante la vida intrauterina^{17,18}.

Histológicamente, se caracteriza por la presencia de tejido adiposo maduro ectópico en la dermis superficial o media, en cantidad variable, con distribución irregular, generalmente sin conexión con la grasa subcutánea. También se ha observado una pérdida u organización irregular del tejido conectivo, un aumento del número de vasos, así como pequeños infiltrados de linfocitos, histiocitos y mastocitos; también pueden existir depósitos de mucina. Puede observarse un aumento discreto

de la colágena y los fibroblastos, y estar disminuidas las fibras elásticas. A veces, presentan un infiltrado inflamatorio perivascular de mononucleares y abundantes mastocitos.

Los cambios epidérmicos son secundarios y se caracterizan por la presencia de hiperqueratosis, tapones córneos o dilataciones quísticas, acantosis moderada y pigmentación de la capa basal. Por microscopía electrónica se observan pequeños adipocitos maduros dentro del infiltrado perivascular de mononucleares, entre otras alteraciones⁶.

Desde el punto de vista clínico, se distinguen dos formas bien diferenciadas. La forma múltiple o clásica puede presentarse desde el nacimiento o desarrollarse en la segunda o tercera décadas de la vida. Cursa con lesiones papulosas de la misma coloración que la piel normal o de color amarillento, las cuales confluyen formando placas de distribución lineal o zosteriforme que le confieren un aspecto cerebriforme. Son de consistencia blanda y pueden tener pelos y tapones córneos en su superficie. Las lesiones se localizan preferentemente en la cintura pelviana, los glúteos, la zona sacrocoxígea, la región lumbar y la cara posterior de los muslos. También se han publicado casos con lesiones localizadas en el cuero cabelludo, el tórax, el abdomen y la cara^{3,16,19,20}. En la revisión efectuada de casos infantiles se confirma que la localización preferente es el hemicuerpo inferior, fundamentalmente la región lumbar, las nalgas y los muslos.

La denominada forma solitaria suele aparecer después de los 20 años de edad y se desarrolla entre la tercera y la sexta décadas de la vida. Se trata de una lesión nodular, sésil o copuliforme, de pequeño tamaño, que se localiza en cualquier parte de la superficie corporal, especialmente en el cuero cabelludo, el cuello, la espalda, las axilas, los brazos, las rodillas, los pabellones auriculares e incluso el clítoris. En opinión de algunos autores, esta forma clínica es más frecuente de lo que sugiere la bibliografía científica, ya que en muchas ocasiones puede confundirse con otras lesiones. Hay formas gigantes y formas asociadas con hemangiomas cavernosos²¹⁻²³.

Algunos autores consideran una tercera forma clínica, que es más extensa y profunda, extremadamente rara, y que se presenta en forma de masas lineales a lo largo de los pliegues de la piel. Esta forma clínica se denomina «síndrome del niño de la piel plegada» o «síndrome del bebé Michelin»²⁴.

La lesión no produce otra sintomatología y no tiene riesgo de malignización. Se asocia en ocasiones con manchas hipercrómicas «café con leche», leucodermias, formaciones pilosas sobre el nevo, alteraciones similares a un comedón, e incluso con el carcinoma basocelular. No se ha relacionado con alteraciones cromosómicas ni con enfermedades sistémicas.

El diagnóstico es anatomopatológico y el diagnóstico diferencial debe realizarse con las entidades siguientes: lipomas, fibrolipomas, tumor de células ecrinas, acrocordones, nevos sebáceos, nevos de tejido conectivo, nevos de tejido elástico y lipoblastomatosis. Ante la presencia de manchas «café con leche», debe realizarse el diagnóstico diferencial con la neurofibromatosis segmentaria. El tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica^{7,25}.

TABLA 1

Características epidemiológicas y clínicas del nevo lipomatoso cutáneo superficial en la infancia. Casos revisados en la bibliografía española (n= 16)

<i>Autores</i>	<i>Sexo</i>	<i>Edad (años)</i>	<i>Comienzo</i>	<i>Localización</i>
Cabré et al. ¹⁵	Varón	13	Congénito	Nalga
Toribio y Quiñones ¹⁴	Mujer	16	Congénito	Lumbar
Toribio y Quiñones ¹⁴	Mujer	1	Congénito	Lumbar
Camacho et al. ¹²	Varón	12	Primera década	Muslo-nalga
Esteban et al. ¹¹	Varón	15	Primera década	Lumbar-nalga
Sánchez et al. ¹³	Mujer	12	Congénito	Nalga
Ferrándiz et al. ⁶	Mujer	10	Congénito	Espalda
Ferrándiz et al. ⁶	Varón	4	Congénito	Lumbar
Grasa et al. ⁵	Varón	10	9 años	Muslo
Pérez et al. ¹⁰	Mujer	13	Primera década	Cadera
Pérez et al. ¹⁰	Mujer	15	Segunda década	Nalga
Yáñez et al. ⁸	Mujer	1,5	Congénito	Lumbar
López et al. ⁹	Varón	13	Primera década	Muslo
Colás et al. ⁷	Mujer	12	Congénito	Nalga
Rubio y Tarín. ¹⁶	Mujer	13	Congénito	Lumbosacra
Fleta et al.	Varón	7	8 años	Muslo

Esta entidad es, probablemente, más frecuente de lo que se describe en la bibliografía. Es preciso establecer un diagnóstico precoz en la infancia, con el fin de hacer un diagnóstico diferencial y evitar las posibles complicaciones. ■

Bibliografía

- Hoffmann E, Zuhelle E. Uber einen naevus lipomatodes cutaneus superficialis der linken glutaalgegend. Arch Derm Syph. 1921; 130: 327-333.
- Nikolowski W. Uber naevus lipomatodes cutaneus superficialis (Hoffmann-Zuhelle). Dermat Wschr. 1950; 122: 735-742.
- Morales AL, Zaballos P, Ros C, Grasa MP, Carapeto FJ. Nevo lipomatoso cutáneo superficial (Hoffmann-Zuhelle). Med Cutan Iber Lat Am. 2003; 31: 233-237.
- Álvarez JG, Ortiz PL, De la Mano D, Cornejo P, Rodríguez JL, Iglesias L. Nevo lipomatoso cutáneo superficial (Hoffmann-Zuhelle). Cinco nuevos casos y revisión de la literatura española. Actas Dermosifiliogr. 1999; 90: 21-25.
- Grasa MP, Querol I, Domínguez M, Carapeto FJ. Nevo lipomatoso superficial de Hoffmann-Zuhelle. Piel. 1990; 5: 362-364.
- Ferrándiz C, Ribera M, Galofré E, Catalá I, Ferrer I. Nevo lipomatoso cutáneo superficial (Hoffmann-Zuhelle). Estudio ultraestructural. Piel. 1988; 3: 305-308.
- Colás C, Escudero FJ, Oroz J, Pérez M, Laplaza Y. Nevo lipomatoso cutáneo superficial de Hoffmann-Zuhelle. A propósito de un caso. Cir Pediatr. 1992; 5: 109-112.
- Yáñez S, Fernández E, Hernández J, Armijo M. Nevo lipomatoso cutáneo superficial (Hoffmann-Zuhelle). Actas Dermosifiliogr. 1991; 82: 462-465.
- López JL, Borrego L, Ortiz P, et al. Nevo lipomatoso cutáneo superficial. Actas Dermosifiliogr. 1991; 82: 217-219.
- Pérez AM, Sánchez J, Camacho F. Nevo lipomatoso cutáneo superficial. Estudio clínico patológico de dos casos. Actas Dermosifiliogr. 1990; 81: 349-351.
- Esteban L, De la Torre JC, Cruces MJ. Nevo lipomatoso superficial (Hoffmann-Zuhelle). Actas Dermosifiliogr. 1984; 75: 38-42.
- Camacho F, Maz L, De Dulanto F. Nevo lipomatoso superficial de Hoffmann-Zuhelle. Actas Dermosifiliogr. 1979; 70: 175.
- Sánchez J, Sánchez P, Moreno JC, Camacho F. Nevo lipomatoso superficial de Hoffmann-Zuhelle. Actas Dermosifiliogr. 1987; 78: 123-145.
- Toribio J, Quiñones PA. Nevo lipomatoso. Actas Dermosifiliogr. 1977; 68: 293-306.
- Cabré J, Lasanta J, Fuertes M. Nevo lipomatodes superficial tipo Hoffmann-Zuhelle. Actas Dermosifiliogr. 1971; 62: 175-180.
- Rubio C, Tarín V. Lesiones papulosas cerebriformes agrupadas en la cintura pélvica. Piel. 2006; 21: 199-200.
- Rodríguez M, González M. Nevo lipomatoso cutáneo superficial gigante. Rev Cent Dermatol Pascua. 2005; 14: 19-21.
- Lane J, Clarck E, Marzec T. Nevo lipomatoso cutáneo superficialis. Pediatr Dermatol. 2003; 20: 313-314.
- Park HJ, Park CJ, Yi JY, Kim CW. Nevo lipomatoso superficialis on the face. Int J Dermatol. 1997; 36: 435-437.
- Knuttel R, Silver EA. A cerebriform mass on the right buttock. Dermatol Surg. 2003; 29: 780-781.
- Bergonse FN, Cymbalista NC, Nico MMS, Santi CG, Golcman B, Golcman R, et al. Giant nevo lipomatoso cutáneo superficialis: case report and review of the literature. J Dermatol. 2000; 27: 16-19.
- Hattori R, Kubo T, Yano K, Tanemura A, Yamaguchi Y, Itami S, et al. Nevo lipomatoso cutáneo superficialis of the clitoris. Dermatol Surg. 2003; 29: 1.071-1.072.
- Brasanac D, Boricic I. Giant nevo lipomatoso superficialis with multiple folliculosebaceous cystic hamartomas and dermoid cysts. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2005; 19: 84-86.
- Ross CM. Generalized folded skin with an underlying lipoma tous nevus: «the Michelin tire baby». Arch Dermatol. 1969; 100: 320-323.
- Rodríguez M, Alonso L, Ramos A, García V. Nevo lipomatoso cutáneo superficial. Reporte de un caso. Rev Cent Dermatol Pascua. 2002; 11: 94-96.