

Casos Clínicos

Nevus Lipomatosus Cutaneus Superficialis

*José Fernando Ospina Alzate
Felipe Jaramillo Ayerbe*

RESUMEN

El nevus lipomatosus cutaneus superficialis (NLCS) es un desorden raro hamartomatoso, caracterizado por la localización ectópica de tejido adiposo en la dermis. Desde 1921, cuando fue descrito por primera vez por Hoffman y Zurhelle, sólo 130 casos se han reportado en la literatura. Presentamos el caso de una paciente geriátrica que exhibía una gran masa ubicada en la piel del abdomen, asintomática, de 50 años de evolución, con una apariencia clínica llamativa: múltiples nódulos blandos recordaban la configuración de los giros y las circunvoluciones cerebrales, separados por una clara demarcación central semejante a la cisura interhemisférica encefálica. Se realizó una resección quirúrgica exitosa de la tumoración.

Palabras clave: nevus, nevus lipomatoso.

INTRODUCCION

El nevus lipomatosus cutaneus superficialis (NLCS) es una lesión infrecuente de origen desconocido, caracterizada por la presencia de colecciones de tejido adiposo maduro, situadas ectópicamente dentro de la dermis.^{1,2} Desde 1921, cuando fue descrito por vez primera por Hoffman y Zurhelle, menos de 130 casos han sido reportados.³ Existen dos formas clínicas de presentación: la forma clásica o múltiple, generalmente presente desde el nacimiento, y la forma solitaria, que surge en la vida adulta. Se han propuesto diversas teorías para explicar su origen, pero existe acuerdo en que el

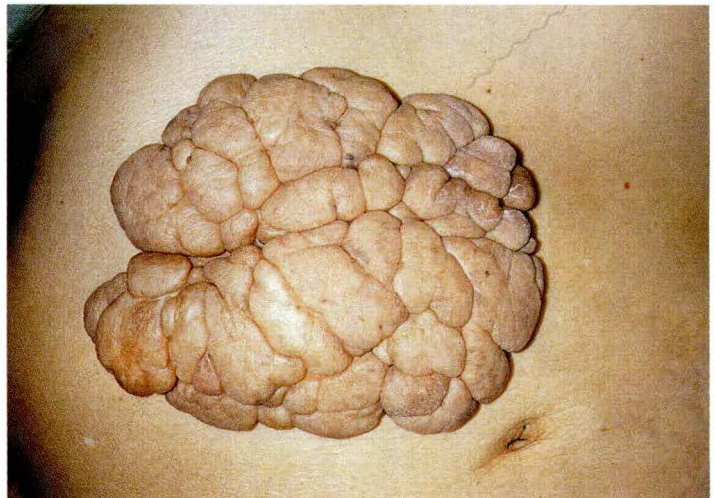


Figura 1. Masa cutánea con aspecto cerebriforme

NLCS, como su nombre lo indica, representa una anomalía hamartomatosa.⁴ Ambos tipos son asintomáticos, persisten estacionarios y su tratamiento generalmente no es necesario.²

José Fernando Ospina Alzate MD, Residente III año de Dermatología, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad de Caldas.

Felipe Jaramillo Ayerbe MD, Coordinador postgrado de Dermatología, Profesor asistente de dermatología y dermatopatología, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad de Caldas.

Correspondencia: Felipe Jaramillo A, calle 69 No. 28c-55 (Apto 301c), Tel (Fax) 0968-872395, E.Mail: fjaramil@emtelsa.multi.net.co, Manizales.

Nevus Lipomatosus Cutaneus Superficialis

HISTORIA CLINICA

Mujer de 83 años, procedente del área urbana de Quinchía (Risaralda), quien consultó por la presencia de una masa asintomática de 50 años de evolución. La lesión estaba localizada en la piel del abdomen, y se había iniciado por la confluencia de numerosas lesiones papulares, de color piel, que progresivamente aumentaron de tamaño, hasta formar un tumor voluminoso de aspecto cerebriforme. Al examen físico se apreciaba una gran masa cutánea de 13 x 14 cm, ubicada en el hipogastrio, conformada por numerosos nódulos pediculados, confluentes, de color piel, que le conferían un aspecto cerebriforme; de consistencia blanda, no dolorosa a la palpación y la piel suprayacente de aspecto normal (Figura 1). El resto del examen cutáneo era normal. La paciente tenía antecedentes de hipertensión arterial, para lo cual recibía 80 mg de verapamilo, dos veces por día. Se realizó una biopsia incisional que evidenció epidermis levemente hiperqueratótica, tapones córneos y elongación de las crestas interpapilares; en la dermis se observaban adipocitos maduros entremezclados con haces de colágeno dispuestos bien como células individuales o en acúmulos de variable tamaño, que se extendían desde la dermis papilar hasta la profundidad de la dermis reticular, subyacente a la dermis; la proliferación adipocítica se disponía de manera confluyente sin formación de septos (Figura 2). La paciente optó por la resección quirúrgica que fue realizada sin complicaciones.

DISCUSION

El NLCS tiene dos tipos principales de presentación: una forma clásica o múltiple y otra solitaria. En la forma clásica, las lesiones pueden ser congénitas o se pueden desarrollar en las primeras dos o tres décadas de la vida.^{1,4} Clínicamente se presentan como múltiples nódulos blandos o pápulas aplanadas agrupadas, no dolorosas, de color piel o amarillentas, que coalescen para formar placas. Tienden a ubicarse en un patrón lineal o a lo largo de los pliegues cutáneos, y ocasionalmente se distribuyen al azar. Los nódulos pueden ser sésiles o pediculados y a menudo forman

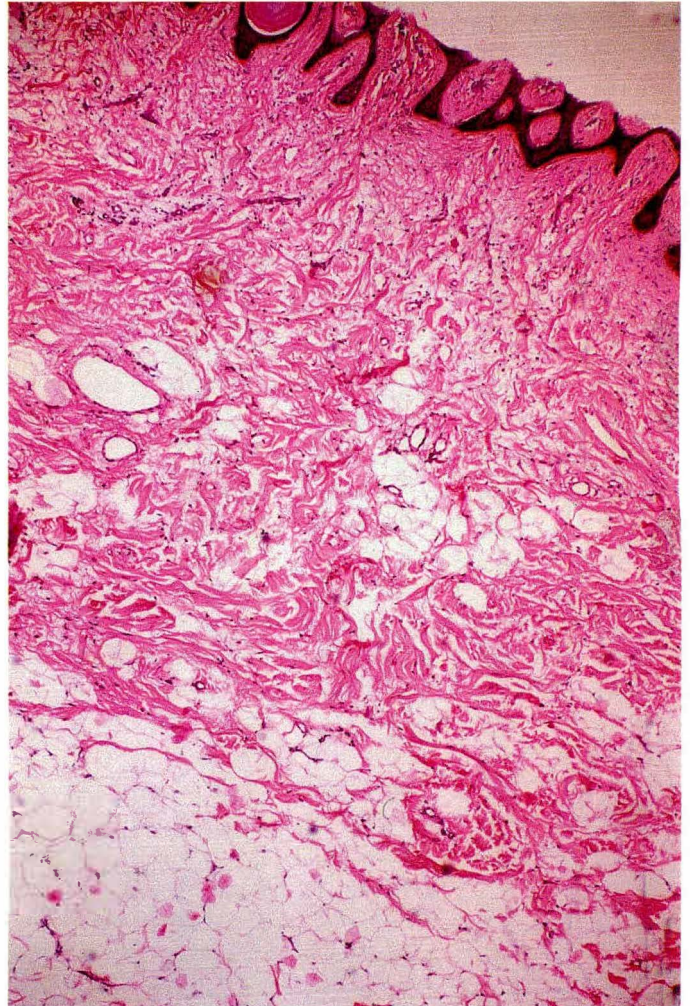


Fig.2. Histología del Nevus Lipomatoso cutáneo superficialis

placas o masas confluentes, con una superficie arrugada, cerebriforme, verrucosa o con una textura que semeja la piel de naranja. Se distribuyen preferencialmente en los glúteos, la región lumbar, las caderas y los muslos; ocasionalmente se presentan en el abdomen y rara vez cruzan la línea media. Se han descrito NLCS que exhiben hipertriosis y formación de lesiones semejantes a comedones; además, se han asociado con desórdenes pigmentarios como máculas café con leche y máculas hipopigmentadas.^{1,2} Las lesiones son de tamaño variable y, una vez se han formado, permanecen sin mostrar cambios, aunque algunas pueden continuar creciendo

Nevus Lipomatosus Cutaneus Superficialis

con el tiempo. Los nódulos generalmente son asintomáticos, rara vez se ulceran y el tratamiento puede ser innecesario. No tiene predilección por sexo, no se han reportado anomalías asociadas con el NLCS ni demostrado una tendencia heredo-familiar.

La forma solitaria se desarrolla en la vida adulta, generalmente después de los 20 años y rara vez surge después de la quinta o sexta décadas de la vida.¹⁻³ Se presentan como pápulas o nódulos sésiles o en forma de domo, similares a un lóbulo individual de las lesiones múltiples. No tienen una localización preferencial; han sido descritas en el tronco, las rodillas, las axilas, los brazos, las orejas y en el cuero cabelludo.^{2,3} Algunos autores opinan que las lesiones solitarias representan fibromas blandos o fibrolipomas, y otros sugieren que son una forma frustra del tipo múltiple descrito inicialmente por Hoffman y Zurhelle.^{1,4,5} Histológicamente, las dos formas clínicas tienen apariencia similar: se aprecian células grasas maduras dispuestas en grupos o bandas embebidas en el colágeno dérmico. La dermis puede estar reemplazada por tejido graso ectópico entre un 10 y un 50%. La disposición perivascular de las células grasas, en pequeños focos, predomina en los casos con depósitos discretos; en contraste, en los casos con relativa gran cantidad de grasa, los depósitos se sitúan irregularmente a través de la dermis. La unión dermohipodérmica se encuentra poco definida o perdida. La mayor parte de los adipocitos se encuentran maduros; sin embargo, pueden hallarse células incompletamente lipidizadas. Generalmente la dermis es de aspecto normal, pero en algunos casos la densidad de los haces de colágeno, el número de fibroblastos y la vascularidad son mayores que en la piel normal.⁴

Existen diversas teorías que intentan explicar la histogénesis del NLCS, puesto que el origen de las células grasas ectópicas aún se desconoce. Hoffman y Zurhelle en 1921 pensaron que el depósito de tejido graso era secundario a cambios degenerativos en las fibras elásticas y en el colágeno dérmico; Ronbinson y Ellis en 1937 plantearon que los depósitos grasos eran secundarios al desplazamiento del tejido adiposo subcutáneo a la dermis; Kuta en 1951 hipotetizó que

existía permeación del tejido subcutáneo o su mesénquima en la dermis durante el desarrollo embrionario; Holtz en 1955 concluyó que la grasa se originaba de los lipoblastos primitivos derivados de los vasos sanguíneos dérmicos; finalmente, con los estudios de microscopía electrónica aportados por Dotz y Prioleau en 1984, se sugiere que las células grasas se originan de lipoblastos o adipocitos de disposición perivascular en la dermis.^{1,3,5}

La masa de la paciente descrita tenía un aspecto llamativo que hacía recordar los giros y circunvoluciones cerebrales; al manipularla, se podía ver una clara demarcación central semejante a la separación interhemisférica del encéfalo.

SUMMARY

Cutaneous superficialis nevus lipomatosus (CSNL) is a rare hamartomatous disorder, characterized by ectopic location of fat tissue in dermis. Since 1921, when Hoffman and Zurhelle initially described it, just 130 cases have been reported upon. We present the case of an elderly woman patient, who exhibited a huge, asymptomatic abdominal mass evolving for 50 years. The lesion has a remarkable clinical aspect: multiple soft nodules which evoked brain gyros and circunvolutions. A successful surgical excision of the lesion was done.

Key words: nevus, lipomatosus nevus.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dotz W, Prioleau PG. Nevus lipomatosus cutaneus superficialis. A light and electron microscopic study. *Arch Dermatol* 1984; 120: 376-379.
2. Atherton, DJ. Fat naevi. Naevi and other developmental defects. En: *Textbook of Dermatology*. Rook A, Ebling F, Wilkinson DS. 5th ed. 1992. Blackwell Scientific Publications. Vol 1: 467-468.
3. Chanoki M, Sugamoto I, Suzuki S, et al. Nevus lipomatosus cutaneus superficialis of the scalp. *Cutis* 1989; 43: 143-144.
4. Lever WF, Lever-Schaumburg G. Nevus lipomatosus superficialis. Tumors of fatty, muscular and osseous tissue. En: *Histopathology of the skin*. Seventh edition. 1990. JB Lippincott Company. Philadelphia. 722 pg.
5. Weitzner, S. Solitary nevus lipomatosus cutaneus superficialis of scalp. *Arch Dermatol* 1968; 97: 540-542.