

Nevus lipomatoso cutáneo superficial (Hoffman-Zurhelle)

Nevus Lipomatosus Cutaneus Superficialis (Hoffman-Zurhelle)

Ana Luisa Morales, Pedro Zaballos, Concepción Ros, Matilde Pilar Grasa, Francisco José Carapeto

Departamento de Dermatología. Hospital Clínico Universitario "Lozano Blesa". Zaragoza. España

Correspondencia:

Ana Luisa Morales Moya
Paseo Longares, 32, 7ºB. 50014 Zaragoza. España
Telf. (+34) 976 47 58 77
e-mail: almorales@able.es

Resumen

El nevus lipomatoso cutáneo superficial, es una rara anomalía idiopática, siendo una variante de nevus del tejido conectivo, que se caracteriza histológicamente por la presencia de tejido adiposo maduro ectópico en dermis. La variante más rara, de Hoffmann-Zurhelle o variante clásica, está constituida por lesiones nodulares o mamelonadas que se agrupan en placas de aspecto cerebriforme, con una disposición zonal o segmentaria. Suele ser congénito o aparecer en las tres primeras décadas de la vida, siendo la localización principal la cintura pelviana y los glúteos. Presentamos cinco nuevos casos con una clínica característica. El estudio histológico confirmó el diagnóstico clínico inicial, y ayudó a descartar otras patologías como la neurofibromatosis segmentaria. Se realiza también revisión de la literatura.

(Morales AL, Zaballos P, Ros C, Grasa MP, Carapeto FJ. Nevus lipomatoso cutáneo superficial (Hoffman-Zurhelle). Med Cutan Iber Lat Am 2003; 31(4): 233-237).

Palabras clave: nevus lipomatoso cutáneo superficial, Hoffman-Zurhelle, tejido adiposo, nevus del tejido conectivo.

Summary

Nevus lipomatosus sus superficialis is a rare idiopathic abnormality of connective tissue nevus, characterized histopathologically by the presence of ectopic mature adipose tissue within the dermis. The rarest form, Hoffman-Zurhelle or classic variant, is formed by multiple nodular lesions coalescing in cerebriform plaques in a segmental or zosteriform distribution. They are often congenital, but can arise within the first three decades of life. The main locations are pelvic-girdle, and gluteus or lumbar regions.

We report five new cases with typical clinical features. The histopathological images confirmed the clinical diagnosis, and excluded others such as segmental neurofibromatosis. We make a review of the literature.

Key words: nevus lipomatosus superficialis, Hoffman-Zurhelle, adipose tissue, connective tissue naevus.

El nevus lipomatoso cutáneo superficial (NLCS), es una variedad infrecuente de malformación hamartomatosa névica compleja, que se caracteriza por lóbulos de tejido adiposo bien diferenciado en la dermis[1]. El primer caso fue descrito en 1921 por Hoffmann y Zurhelle[2] habiendo sido publicados en la literatura hasta el momento menos de 200 casos. Clínicamente se caracteriza por presentar lesiones papulosas, tuberosas o nodulares, de consistencia blanda y coloración de piel normal o blanco-amarillentas. Pueden ser solitarias o múltiples, en cuyo caso suelen agruparse en placas o adquirir una disposición zosteriforme o regional[3], localizándose típicamente en cintura pelviana, región glútea o muslo[4]. Una vez formadas suelen permanecer estables y asintomáticas.

Para nuestro trabajo realizamos una revisión de todos los pacientes con diagnóstico histológico de Nevus Lipomatoso Cutáneo Superficial, observados en el Servicio de Derma-

tología del Hospital Clínico Universitario "Lozano Blesa" de Zaragoza durante un periodo comprendido entre enero de 1995 y Diciembre del 2000. Describimos cinco casos de NLCS (Hoffmann-Zurhelle) valorando aspectos clínicos e histológicos de todos los casos.

Descripción de los casos

Los datos clínicos de los cinco casos aparecen resumidos en la Tabla 1. Todos los pacientes presentaban lesiones papulares, nodulares y mamelonadas, agrupándose en todos los casos en placas de distribución lineal - zosteriforme unilaterales (Figura 1). La lesión del caso 3 presentaba un aspecto cerebriforme formando una imagen de L invertida (Figura 2). Las cinco lesiones estaban localizadas en áreas típicas.

La edad de comienzo fue muy diversa, apareciendo entre la primera y la quinta década de la vida. No existían antecedentes familiares ni personales a destacar en nues-

Tabla 1: Resumen de los datos clínicos e histológicos de los casos presentados.

	Caso 1 (1987)	Caso 2 (1996)	Caso 3 (1998)	Caso 4 (1999)	Caso 5 (1999)
Sexo	Varón	Varón	Varón	Mujer	Varón
Edad	10 años	51 años	44 años	40 años	32 años
Años evolución	1 año	10 años	25 años	12 años	19 años
Localización	Muslo izquierdo cara interna	Muslo derecho	Glúteo derecho	Espalda	Glúteo derecho y costado
Forma	Múltiple	Múltiple	Múltiple	Múltiple	Múltiple
Tamaño	10 cm	20 cm	13 x 3 cm	12 cm	12 x 4 cm
Descripción Clínica	Lesión pápulo-tuberosa, coloración de piel normal.	Placas amarillentas agrupadas en racimos, de consistencia blanda.	Lesión verrucosa, cerebriforme, marrón amarillenta, consistencia blanda.	Lesiones papulosas de coloración marronacea, verrucosa, consistencia blanda.	Lesión pápulo-tuberosa, pardusca, arracimadas.
Distribución	Parcheada	Lineal	Zosteriforme	Lineal	Lineal
Descripción Histológica	Epidermis: Normal Dermis Papilar: Normal Dermis Media y Reticular: Lóbulos de adipocitos maduros preferentemente perivascular.	Epidermis Hiperqueratosis y papilomatosis intensa. Dermis Papilar y Media: Normal Dermis Reticular islotes de tejido adiposo bien diferenciado rodeados de fibras de colágeno y elásticas.	Epidermis Hiperqueratosis y papilomatosis. Dermis Papilar: Normal Dermis Reticular: Islotes de tejido adiposo de diferentes tamaños rodeados de colágeno normal.	Epidermis Hiperqueratosis y acantopapilomatosis. Dermis Papilar, Media y Reticular: Lóbulos de tejido adiposo bien diferenciados, dispuestos en forma dispersa y perivascular.	Epidermis Hiperqueratosis papilomatosis, aumento melánico de la basal. Dermis Papilar: Normal Dermis Reticular: Aspecto laxo, islotes de tejido adiposo bien diferenciados próximos al epitelio.

tros pacientes, ni se evidenciaron otras lesiones cutáneas asociadas.

Se realizó un estudio histológico de todas las lesiones. En todos los casos se apreciaban acúmulos de células adiposas, de aspecto maduro, agrupados en lobulillos no encapsulados, rodeados de haces de colágeno de la dermis reticular en todos los casos, con extensión en focos a dermis papilar en el caso 4 (Figura 3). En los casos 1 y 4 la localización de estos grupos celulares era principalmente perivascular. A nivel de la epidermis se apreciaba hiperqueratosis y papilomatosis en los casos 2, 3, 4, y 5, además de un aumento melánico de la capa basal en el caso 5 (Figura 4).

Comentario

En 1921, Hoffmann y Zurhelle[2], describieron una variedad rara de displasia circunscrita, caracterizada por tumoraciones de células adiposas que se localizaban electivamente en tegumento de cintura pelviana, a la que denominaron Nevus Lipomatoso Cutáneo Superficial. El caso original fue descrito en un varón de 25 años de edad, que presentaba desde el nacimiento tumoraciones blandas, aisladas y confluentes, de coloración de piel normal, ligeramente amarillenta, localizadas en región de glúteo izquierdo, cuya histología mostraba la presencia de gran cantidad de células adiposas en dermis superficial que estaban rodeadas por fibras de colágeno y elásticas. Hasta el momento han sido publicados menos

de 200 casos, de los cuales 28 son españoles (sin incluir nuestros casos)[5].

Las lesiones suelen estar presentes en el nacimiento, pero lo más frecuente es que se desarrollen durante la segunda o tercera década de vida. Además se han publicado casos de lesiones que se desarrollaron en la quinta o sexta década[6]. Hasta el momento no existe incidencia familiar ni predilección por el sexo. La mayoría de los casos asientan en piel de raza blanca, pero también se conocen casos en personas de raza negra[7].

Existen dos subtipos clínicos de NLCS. En primer lugar, la forma múltiple (clásica), que puede presentarse desde el nacimiento o desarrollarse en la segunda o tercera décadas. Consiste en lesiones papulosas de coloración de la piel normal o amarillentas, las cuales confluyen formando placas de distribución lineal o zosteriforme[4]. Las lesiones se localizan típicamente en cintura pelviana, glúteos, zona sacrocoxígea, región lumbar y cara posterior de muslos. Han sido publicados casos con otras localizaciones como cuero cabelludo[8], tórax[6], abdomen[9] y cara[4].

La forma solitaria, descrita por Nikolowsky en 1950[10], suele aparecer después de los 20 años y se desarrolla entre la tercera y la sexta década. Se trata de una lesión nodular de pequeño tamaño que puede localizarse en cuero cabelludo[11], espalda, axilas, brazos[6], rodillas[12] y orejas[13]. Algunos autores, como Sathyanarayana[13], opinan que esta

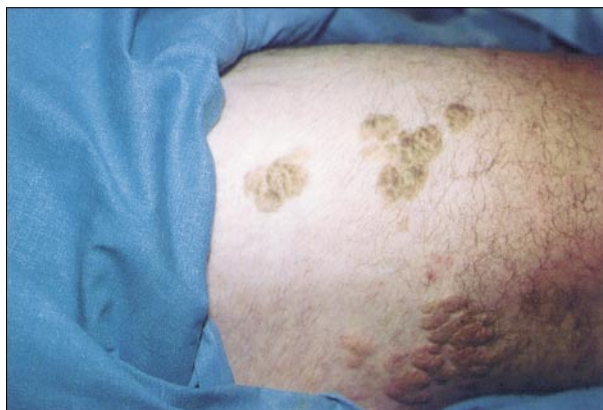


Figura 1. Caso 2. Múltiples placas arracimadas, de coloración marrón amarillento, localizadas en muslo derecho.

forma es probablemente más común de lo que se sugiere en la literatura, ya que muchas veces puede confundirse con otras lesiones. Existen formas gigantes de NLCS[14] y formas asociadas con hemangioma cavernoso[15].

Todos nuestros casos corresponden a la forma múltiple o clásica. En ninguno de ellos la lesión estaba presente en el nacimiento, sino que se desarrolló en unas edades comprendidas entre los 9 y los 41 años. Todos se localizaban en áreas típicas, dos de ellos en muslos, dos en glúteos y uno en espalda, estando sus tamaños comprendidos entre 10 y 20 cm. La morfología de todos los NLCS eran características, ocupando en todos ellos una distribución lineal zosteriforme.

Al revisar la bibliografía comprobamos que en los NLCS no suelen presentarse alteraciones ni asociación con anomalías sistémicas, pero se han publicado algunos casos que mostraban manchas de café con leche[12], máculas leucodérmicas[16] e hipertriosis sobre el nevus[17]. En nuestros pacientes no hemos evidenciado ninguna otra alteración.

Aunque clínicamente existen dos variantes bien definidas de NLCS, histológicamente no se aprecian diferencias entre las mismas. La lesión principal del NLCS se presenta a nivel de la dermis, tanto superficial como profunda, donde se observan lóbulos de tejido adiposo compuesto por adipocitos maduros bien diferenciados, de morfología y disposición arquitectural normal que forman islotes no encapsulados entre los haces de colágeno. Cuando el número de adipocitos es escaso se disponen alrededor de los vasos dérmicos subpapilares, donde puede observarse un escaso infiltrado inflamatorio que puede contener linfocitos, histiocitos y mastocitos[18]. Se ha comprobado que en algunos casos puede existir un aumento de fibrocitos, una mayor densidad de las



Figura 2. Caso 3. Lesión papular cerebiforme, de coloración marrón claro adquiriendo una imagen en "L" invertida. Próxima a esta lesión principal se aprecian unos nódulos con superficie de piel normal siguiendo el mismo trayecto.

fibras de colágeno, y también se ha descrito una disminución o ausencia de fibras elásticas con aspecto laxo dispuestas de forma irregular, dando aspecto compacto sobre todo en las zonas más superficiales de la dermis, así como incremento de las células más profundas[9]. Puede existir además un aumento de la vascularización subpapilar, siendo los vasos sanguíneos tortuosos y con luces estrechas[4, 19].

En la epidermis puede existir hiperqueratosis ortoqueratósica, acantosis, papilomatosis e incremento de la pigmentación de la capa basal[3, 4] (como hemos podido evidenciar en nuestros casos). Las estructuras pilosebáceas suelen estar disminuidas o ausentes[20]. Además, se pueden apreciar en algunas ocasiones pseudoquistes córneos[6, 13].

Numerosas teorías han sido propuestas para explicar la patogénesis del NLCS. Hoffmann y Zurhelle[2] sostenían que se originaba por degeneración de las fibras colágenas con depósito secundario de adipocitos, hipótesis aceptada por Hering[21] y Nikolowski[10]. Estudios posteriores han demostrado que los cambios degenerativos no son suficientes para mantener esta teoría. Robinson y Ellis[22] opinaban que se trata de una anomalía nevoide del adipocito, el cual va a ubicarse en lugares no habituales (heterotopia), no encontrando en su caso alteraciones en las fibras de colágeno. Holtz[23] sostiene que el nevus se desarrolla a partir del mesénquima de los vasos sanguíneos dérmicos, siendo los cambios degenerativos del tejido conectivo secundarios a éstos. Raymond et al.[24] publicaron uno de los primeros trabajos con microscopio electrónico sobre esta lesión. Para ellos el adipocito se originaba de células mesenquimales perivasculares que contenían abundantes vacuolas grasas, las cuales se unían formando una única vacuola central,

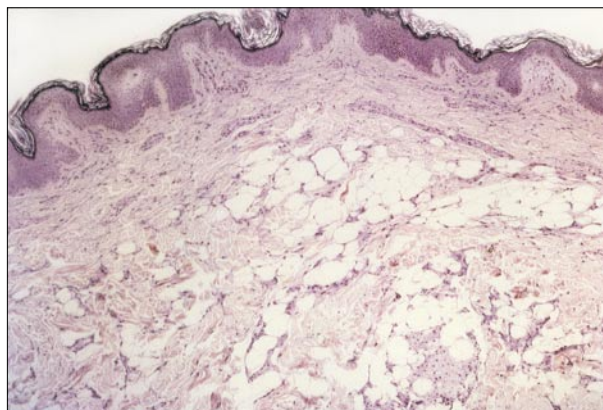


Figura 3. Caso 4. En la epidermis se puede apreciar, hiperqueratosis y papilomatosis. Los lobulillos de tejido adiposo, están distribuidos de forma dispersa y en áreas perivasculares.

constituyendo así el adipocito maduro. Estudios posteriores ultraestructurales de Dotz y Prioleau[9] no pudieron confirmar esta teoría. Para Ferrandiz et al.[25] el tejido adiposo del NLCS se desarrolla por la conversión de células fibroblasto-like en adipocitos. A pesar de que la patogenia de esta lesión continua sin estar aclarada, todos los autores están de acuerdo en que el tejido adiposo maduro del NLCS es similar al tejido adiposo normal.

El diagnóstico diferencial de las lesiones clínicas debemos plantearlo con lipomas, fibrolipomas, acrocordones, nevus sebáceos, nevus verrucosos, nevus de tejido conectivo o nevus de tejido elástico. Cuando esta lesión coexiste con la presencia de manchas café con leche debemos descartar la neurofibromatosis segmentaria.

La histología del NLCS puede plantear diagnóstico diferencial con los acrocordones, los fibrolipomas péndulos, los liposarcomas y con las lesiones del síndrome de Goltz o hipoplasia dérmica focal. Para diferenciar histológicamente el NLCS de estas otras entidades podemos fijarnos en algunas características. Los acrocordones, también llamados fibromas blandos, suelen presentar atrofia de la epidermis, adquiriendo la capa basal un aspecto rectificado pudiendo estar en muchas ocasiones hiperpigmentada. En la dermis papilar puede apreciarse tejido conectivo laxo. El fibroma péndulo suele diagnosticarse fácilmente por la clínica por su aspecto péndulo e histológicamente es muy parecido al NLCS. Presenta una epidermis normal, aunque a veces puede presentar acantosis. La dermis reticular y papilar son estrechas, con adipocitos ectópicos entre las fibras de colágeno, en algunos casos los adipocitos se presentan en continuidad con la hipodermis. Además, las estructuras anexas en la dermis e hipodermis están intactas en la mayoría de

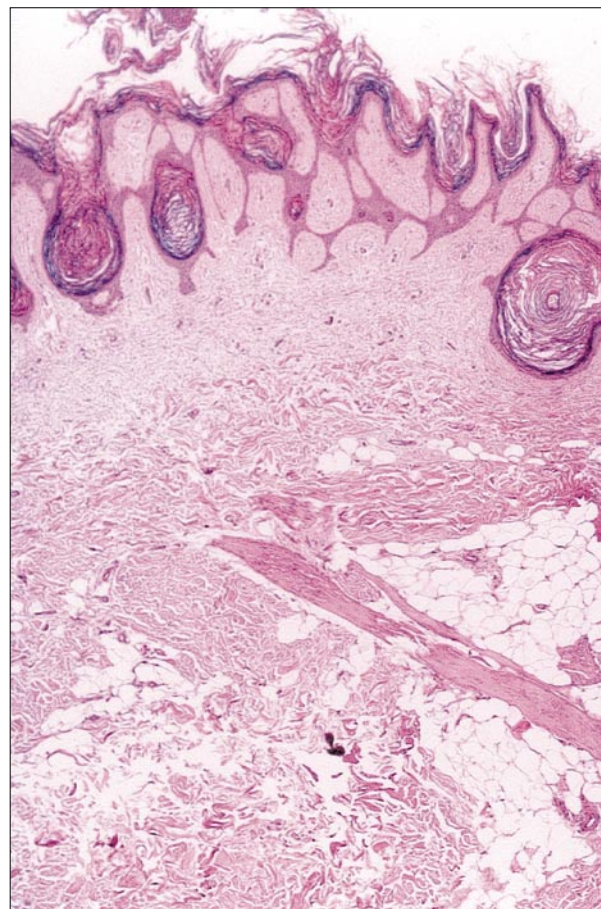


Figura 4. Caso 5. Hiperqueratosis y papilomatosis intensa, a nivel de epidermis. En dermis reticular, islotes de tejido adiposo bien diferenciado.

las lesiones, mientras que en el NLCS y en los fibromas blandos están normalmente disminuidos o ausentes[20]. Como ocurre en los casos que hemos presentado. Los liposarcomas son un grupo heterogéneo de tumores malignos con varios grados de diferenciación de los adipocitos[26]. En las lesiones del síndrome de Goltz, la alteración histológica fundamental es la hipoplasia de la dermis debido a la falta de colágeno. Clínicamente, este síndrome se asocia a poli-dactilia o sindactilia, asimetría facial, lesiones pigmentarias y verrucoides y alteraciones oculares o viscerales, que nos permiten establecer el diagnóstico[9].

Al ser un proceso asintomático y totalmente benigno, el tratamiento sólo está indicado por motivos estéticos. Consideramos que el tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica, aunque dada la extensión de la lesión en muchos casos puede requerirse la reparación del defecto mediante injertos o colgajos cutáneos de diversa índole. Tras

el tratamiento quirúrgico las lesiones no suelen recidivar, aunque existe un caso publicado por Wilson-Jones et al.[6] que presentó recurrencia a los cinco años de la extirpación. Ninguno de nuestros casos ha sido tratado quirúrgicamente debido a la benignidad de la lesión.

Hemos presentado cinco casos de Nevus Lipomatoso Cutáneo Superficial, creemos que dicha entidad, posi-

blemente no sea tan infrecuente como se describe en la literatura. Queremos destacar además la presencia en las muestras histológicas, de hiperqueratosis y papilomatosis en la mayoría de nuestros casos, siendo una característica poco referenciada en la literatura.

Bibliografía

- Colas C, Escudero FJ, Oroz J, Pérez M, Laplaza Y. Nevus lipomatoso cutáneo superficial de Hoffmann- Zurhelle. A propósito de un caso. *Cir Ped* 1992; 5: 109-12.
- Hoffmann E, Zurhelle E. Über einen naevus lipomatodes cutaneus superficialis der linken glutaalgegend. *Arch Derm Syph* 1921; 130: 327-33.
- Pierini DO, Abulafia J, Lebedinsky J. Nevo lipomatoso cutáneo superficial (Hoffmann-Zurhelle). *Arch Argent Dermat* 1970; 20: 33-8.
- Park HJ, Park CJ, Yi JY, Kim TY, Kim CW. Nevus lipomatosus superficialis on the face. *Int J Dermatol* 1997; 36: 435-37.
- Álvarez JG, Ortiz PL, De la Mano D, Cornejo P, Rodríguez JL, Iglesias L. Nevo lipomatoso cutáneo superficial (Hoffmann-Zurhelle). Cinco nuevos casos y revisión de la literatura española. *Actas Dermosifiliogr* 1999; 90: 21-5.
- Wilson-Jones E, Marks R, Pougsehirun D. Naevus superficialis lipomatosus: A clinicopathological report of twenty cases. *Br J Dermatol* 1975; 93: 121-132.
- Jacyk WK. Naevus lipomatosus cutaneus superficialis of Hoffmann-Zurhelle: Report of a case. *Ind J Derm* 1976; 22: 89-92.
- Chanoki M, Sugamoto I, Suzuki S, Hamada T. Nevus lipomatosus cutaneus superficialis of the scalp. *Cutis* 1989; 43: 143-4.
- Dotz W, Prioleau PG. Nevus lipomatosus cutaneus superficialis. A light and electron microscopic study. *Arch Dermatol* 1984; 120: 376-9.
- Nikolowski W. Über Naevus lipomatodes cutaneus superficialis (Hoffmann-Zurhelle). *Dermat Wschr* 1950; 122: 735-42.
- Weitzner S. Solitary naevus lipomatosus cutaneus superficialis of scalp. *Arch Dermatol* 1968; 97: 540-2.
- Sathyanarayana V, Weitzner S. Solitary nevus lipomatosus cutaneus superficialis of the Knee. *Arch Dermatol* 1978; 114: 1226-7.
- Knoth W. Über naevus lipomatosus cutaneus superficialis Hoffmann-Zurhelle und über naevus naevocellularis partim lipomatodes. *Dermatologica* 1962; 125: 161-173.
- Bergonse FN, Cymbalista NC, Nico MMS, Santi CG, Golcman B, Golcman R, Sotto MN. Giant Nevus Lipomatosus Cutaneus Superficialis: Case report and review of the literature. *J Dermatol* 2000; 27: 16-19.
- Hann SK, Yang DS, Lee SH. Giant Nevus Lipomatosus Superficialis associated with cavernous hemangioma. *J Dermatol* 1988; 15: 543-5.
- Finley AG, Musso LA. Naevus lipomatosus cutaneus superficialis (Hoffmann-Zurhelle). *Br J Derm* 1972; 87: 557-64.
- Hendricks WM, Limber GK. Nevus lipomatosus cutaneus superficialis. *Cutis* 1982; 29: 183-6.
- Grasa MP, Querol I, Domínguez M, Carapeto FJ. Nevus lipomatoso superficial de Hoffmann-Zurhelle. *Piel* 1990; 5: 362-4.
- Mehregan AH, Tavafoghi V, Ghandchi A. Nevus lipomatosus cutaneus superficialis (Hoffmann-Zurhelle). *J Cutan Pathol* 1975; 2: 307-13.
- Clerins I, Freitas JD, Tellechea O, Reis JP, Machado A, Figueiredo A. Naevus lipomatosus cutaneus superficialis (Hoffmann-Zurhelle). A case report. *Skin Cancer* 2001; 16: 141-148.
- Hering H. Kasuistischer beitrage zum naevus lipomatodes cutaneus superficialis (Hoffmann und Zurhelle). *Ztschr f Haut-u-Geschlechts-Krkt* 1956; 21: 123-5.
- Robinson HM, Ellis FA. Naevus lipomatosus subepidermalis superficialis cutis. *Arch. Dermatol Syphil* 1937; 35: 485-8.
- Holtz KH. Beitrag zur histologie des naevus lipomatodes cutaneus superficialis (Hoffmann Zurhelle). *Arch Dermatol* 1955; 199: 275-86.
- Reymond JL, Stoeber P, Amblard P. Nevus lipomatosus cutaneus superficialis. An electron microscopic study of four cases. *J Cutan Pathol* 1980; 7: 295-301.
- Ferrándiz C, Ribera M, Galofré E, Catala I, Ferrer I. Nevus lipomatoso cutáneo superficial (Hoffmann-Zurhelle). Estudio ultraestructural. *Piel* 1988; 3: 305-8.
- Mackie RM. Epidermal skin tumours. *Textbook of Dermatology*. Ed. Rook, Wilkinson, Ebling, 6th ed, vol. II. London: Blackwell Science Ltd, 1998; 1661.