

SEAP-IAP

REVISTA ESPAÑOLA DE
Patología

www.elsevier.es/patologia



ARTÍCULO BREVE

Nevo lipomatoso cutáneo superficial. Comunicación de 4 casos incluyendo una presentación inusual asociada a lipoma gigante y lipomatosis difusa

Mariana Medell-Gago^{a,*}, Tamara Guerra-Guerra^b, Orlando González-Pérez^b y Leonardo Concepción-Quiñones^c

^a Departamento de Patología, Hospital General Docente Enrique Cabrera, La Habana, Cuba

^b Departamento de Dermatología, Hospital General Docente Enrique Cabrera, La Habana, Cuba

^c Departamento de Cirugía, Hospital General Docente Enrique Cabrera, La Habana, Cuba

Recibido el 20 de julio de 2016; aceptado el 25 de marzo de 2017

PALABRAS CLAVE

Nevo lipomatoso cutáneo superficial de Hoffmann-Zurhelle; Nevo lipomatoso cutáneo superficial variante solitaria; Lipoma asociado a nevo lipomatoso; Lipomatosis difusa asociada a nevo lipomatoso

KEYWORDS

Nevus lipomatosus cutaneus superficialis of Hoffmann-Zurhelle;

Resumen El nevo lipomatoso cutáneo superficial es una entidad rara, de carácter hamartomatoso caracterizada por la presencia de tejido adiposo maduro ectópico en la dermis superficial, que aparece en las tres primeras décadas de la vida. Presentamos cuatro nuevos casos incluyendo un paciente con la más extensa afectación reportada hasta la fecha, la cual se asoció a lipomas masivos en el tejido celular subcutáneo y lipomatosis difusa. Hasta donde conocemos, este es el primer reporte sobre esta entidad realizado en Cuba.

© 2017 Sociedad Española de Anatomía Patológica. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Nevus lipomatosus cutaneus superficialis. Report of four cases including an unusual presentation associated with massive lipomas and diffuse lipomatosis

Abstract Nevus lipomatosus cutaneus superficialis is a rare, hamartomatous disorder, characterized by the presence of ectopic mature adipose tissue within the superficial dermis. Lesions

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: marmedellgago@gmail.com (M. Medell-Gago).

Nevus lipomatosus cutaneus superficialis solitary form;
Lipoma in associate with nevus lipomatosus;
Diffuse lipomatosis in associate with nevus lipomatosus

occur within the first three decades of life. We report four new cases, including a patient with the most extensive affectation reported to date, which was associated with massive lipomas in the subcutaneous cell tissue and diffuse lipomatosis. To our knowledge, it is the first report of this disorder in Cuba.

© 2017 Sociedad Española de Anatomía Patológica. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El nevo lipomatoso cutáneo superficial (NLCS) es una entidad benigna, hamartomatosa, rara, que se presenta en el momento del nacimiento o en las primeras décadas de la vida. Fue descrita por primera vez en 1921 por Hoffmann y Zurhelle, en un paciente con múltiples nódulos de color similar a la piel, de consistencia blanda y disposición zosteriforme, localizados en la cintura pélvica y su proximidad¹. En 1950 Nickolowsky publica una forma solitaria de localización variable, pero con las mismas características clínicas e histopatológicas que la descrita previamente por Hoffmann y Zurhelle². Hasta la fecha se han publicado menos de 200 casos, por lo que se considera una afección poco frecuente, aunque algunos autores plantean que al tratarse de un proceso asintomático, en lesiones poco extensas, los pacientes no suelen consultar por ella, por lo que resulta infradiagnosticada³.

Presentación del caso 1

Paciente de sexo masculino, de 28 años de edad, que desde los 12 años empezó a presentar lesiones tumorales, polilobuladas, que se han ido desarrollando, formando grandes masas de aspecto cerebriforme, blandas, del color de la piel, con estructuras tipo comedones aisladas, asociadas a tumoraciones de gran tamaño localizadas en el tejido celular subcutáneo, que provocaban gran deformidad. En el momento de su valoración en el servicio de dermatología el paciente presentaba afectación extensa de la espalda, que se extendía a la cara anterior de los flancos y la región inguinal (*fig. 1*), con síntomas de compresión radicular; también mostraba marcado compromiso de ambos glúteos con compromiso del borde anal (*fig. 2*), lo que dificultaba la defecación. No refirió otros síntomas asociados ni tratamientos previos. Con los datos clínicos se realizó el diagnóstico presuntivo de neurofibromas plexiformes, y se realizó biopsia incisional profunda de la lesión de piel (*fig. 3a*) y tumoración del tejido celular subcutáneo (*fig. 3b*). La biopsia incisional de piel mostró características histopatológicas consistentes con un NLCS, en profundidad se observó un aumento difuso del tejido graso maduro, no encapsulado, que en algunos cortes mostraba conexión con la dermis. La lesión tumoral resultó estar constituida por adipocitos maduros, rodeada parcialmente por una fina cápsula de tejido conectivo fibroso. La biopsia fue muestreada ampliamente, no encontrándose la presencia de lipoblastos,



Figura 1 Fotografía que muestra lesiones tumorales, polilobuladas, que confluyen formando grandes masas de aspecto cerebriforme, blandas, color de la piel, bilaterales, con lesiones tipo comedones, aisladas, asociadas a lesiones tumorales de gran tamaño localizadas en el tejido celular subcutáneo (caso 1).

por lo que se llega al diagnóstico definitivo de nevo lipomatoso cutáneo superficial de Hoffmann-Zurhelle asociado a lipoma y lipomatosis difusa.

Casos 2 al 4

El diagnóstico clínico y anatomopatológico de estos pacientes correspondió a nevo lipomatoso variante solitaria. La *figura 4* muestra la pieza quirúrgica del caso 2.

Los datos clínicos y anatomopatológicos de todos los pacientes se resumen en la *tabla 1*.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8808002>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8808002>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)