

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

SECRETARÍA DE SALUD DEL DISTRITO FEDERAL
DIRECCIÓN DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN
SUBDIRECCIÓN DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
CENTRO DERMATOLÓGICO “DR. LADISLAO DE LA PASCUA”

CURSO UNIVERSITARIO DE ESPECIALIZACIÓN EN
DERMATOLOGÍA

NEVO LIPOMATOSO CUTANEO SUPERFICIAL
FRECUENCIA Y CORRELACION CLÍNICO – PATOLÓGICA
EN CENTRO DERMATOLOGICO PASCUA (1975 – 2005)

TRABAJO DE INVESTIGACIÓN
TRANSVERAL, RETROSPECTIVO Y DESCRIPTIVO



PRESENTADO POR: DRA. MA. DE LOURDES NADER HARP
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN DERMATOLOGÍA

DIRECTOR: DR. FERMÍN JURADO SANTA CRUZ
ASESORAS: DRA. JOSEFA NOVALES SANTA COLOMA
DRA. GISELA NAVARRETE FRANCO



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**Nevo Lipomatoso cutáneo Superficial Frecuencia y
Correlación clínico – Patológica en el Centro Dermatológico
Pascua (1975 – 2005)**

Dra. Ma. De Lourdes Nader Harp

Vo. Bo.

**Dr. Fermín Jurado Santa Cruz
Profesor Titular del Curso de Especialización
en Dermatología**

Vo. Bo.

**Dr. Antonio Fraga Mouret
Director de Educación e Investigación**

INDICE GENERAL

	Página
Introducción.....	3
Historia.....	5
Epidemiología.....	8
Clasificación.....	9
Etiopatogenia.....	11
Cuadro Clínico.....	16
Topografía.....	16
Morfología.....	18
Histopatología.....	21
Evolución.....	31
Diagnóstico diferencial.....	33
Casos atípicos50
Asociaciones.....	53
Tratamiento.....	63
Nevo Lipomatoso Solitario (Lipofibroma Pediculado)....	67

Diagnostico diferencia NLS	72
Tratamiento NLS.....	76
Forma generalizada NLS	77
Protocolo de estudio	82
Objetivos	83
Material y método.....	83
Criterios de inclusión.....	84
Variables	84
Procesamiento y análisis.....	84
Resultados	85
Comentarios y conclusiones.....	107
Iconografía	110
Bibliografía.....	115

NEVO LIPOMATOSO CUTANEO SUPERFICIAL

INTRODUCCION

El Nevo Lipomatoso cutáneo superficial, fue descrito por Hoffmann y Zurhelle en el año de 1921 ⁽¹⁾. Es una dermatosis de naturaleza benigna afecta a cualquier raza y sexo, predomina en el femenino, se presenta en la niñez o en la adolescencia; algunas lesiones pueden estar presentes al nacimiento ^{(2) (3) (4)}, la topografía de elección es la región glútea y zona proximal de muslos ⁽⁵⁾, pero se puede observar en cualquier parte del cuerpo.

Morfológicamente son neoformaciones semiesféricas que van desde unos milímetros a dos o tres centímetros de diámetro ⁽⁶⁾, lobuladas, algunas veces de aspecto cerebriforme, superficie lisa o ligeramente plegada, en ocasiones rugosa, del color de la piel o amarillentas ^{(1) (3) (4)}, de consistencia blanda ⁽¹⁾ algunas fácilmente depresibles ⁽⁴⁾, en su superficie se llegan a observar pelos ⁽³⁾ y/o comedones ^{(7) (2)}. Puede haber una sola neoformación o múltiples, que se agrupan formando placas, por lo regular en disposición lineal ^{(8) (9) (10)}.

La evolución es crónica y asintomática ⁽⁴⁾.

Clínicamente se clasifica en: Nevo Lipomatoso superficial de Hoffmann-Zurhelle, Nevo Lipomatoso solitario⁽¹¹⁾ y una forma generalizada.

Histológicamente: se observan islotes de células adiposas maduras situadas en la dermis y alrededor de vasos y anexos ^{(1) (9)}.

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica ⁽¹¹⁾.

HISTORIA

El Nevo Lipomatoso fue descrito en 1921 por Hoffmann y Zurhelle, en un paciente masculino de 25 años de edad, que desde el nacimiento presentaba en la región glútea izquierda, múltiples tumoraciones blandas, del color de la piel o ligeramente amarillentas, algunas confluían y otras se encontraban aisladas ⁽¹⁾.

En el estudio histológico encontraron gran cantidad de células adiposas en dermis superficial y papilar, sin relación con el tejido celular subcutáneo o anexos ^{(1) (4) (5)}, observaron degeneración de las fibras colágenas y fragmentación de las elásticas, que rodeaba al tejido adiposo ectópico ⁽³⁾; mencionan también hiperpigmentación de la zona dermo-epidérmica, sin presencia de células névicas ^{(1) (12)}.

Llamaron a esta entidad “Naevus lipomatodes cutaneus superficialis” (Nevo lipomatoso cutáneo superficial) ^{(1) (12)}.

Estos autores, también establecieron la primera teoría histopatogénica: que el nevo lipomatoso se debe a una

metaplasia de las fibras colágenas degeneradas, en células adiposas ^{(3) (4)}.

1937 Robinson y Ellis, publican el segundo caso y mencionan, que para ellos el nevo lipomatoso, representa un hamartoma ^{(3) (4) (13)}. establecen así la segunda teoría de su histogenia.

1950 Nikolowski en Alemania, describe los 4 primeros casos de la forma solitaria ⁽⁵⁾.

1955 Holtz propone que el origen de este nevo, es a partir del tejido preadiposo mesenquimático reticular, que rodea a los pequeños vasos sanguíneos dérmicos, establece la tercera teoría de la histogénesis de este nevo ^{(3) (4) (13)}.

1968 Weitzner y Albuquerque proponen el término de Nevo Lipomatoso Cutáneo Superficial Solitario para la forma solitaria ⁽¹⁴⁾.

1969 Ross describe el primer caso del Síndrome del Niño Michelín, donde histológicamente se comprueban imágenes de un nevo lipomatoso subyacente ⁽¹⁵⁾. Por lo que se han

considerado estos casos como la forma generalizada de esta entidad.

1975 Jones, Marks y Pongsehirun, sugieren que el nevo lipomatoso sigue el mismo camino del desarrollo del tejido adiposo en el feto ⁽²⁾.

1975 Mehregan y cols., utilizan el término de “lipo-fibroma pediculado” para la forma solitaria del nevo lipomatoso ⁽⁶⁾.

1980 Reymond y cols., por medio de la microscopía electrónica concluyen que los adipocitos en el nevo lipomatoso provienen de lipoblastos originados en las células mesenquimales que rodean los vasos sanguíneos y comparan estos resultados con datos obtenidos en trabajos experimentales sobre la adipogénesis fetal. Los resultados apoyan la teoría de Holtz ⁽¹⁶⁾.

EPIDEMIOLOGIA

El nevo lipomatoso es una dermatosis poco frecuente ⁽¹⁰⁾.

Afecta a cualquier raza y sexo ⁽¹⁰⁾, aunque predomina en el sexo femenino ^{(11) (17) (18)}, en una relación de 1.5:1

Puede estar presente al nacimiento ^{(5) (19)}, aunque su mayor incidencia la tiene durante las dos primeras décadas de la vida disminuye ésta con la edad.

No se ha demostrado un factor hereditario ⁽¹³⁾.

CLASIFICACION

1º. La forma tradicional o clásica, descrita por Hoffmann y Zurhelle en 1921 ⁽¹⁾, son lesiones múltiples que forman placas, o lesiones aisladas, cerca unas de otras en una misma zona corporal.

2º. La forma solitaria, descrita por Nikolowski, constituída por una sola neoformación que puede ser muy pequeña de unos cuantos milímetros hasta dos o tres centímetros, pero ha sido descrita por Moore y cols., una lesión hasta de 7x5x2 cms. ⁽²⁰⁾ y otra por Maeda y cols., de 8x10 cms. Pueden ser lesiones sésiles o pediculadas, habitualmente tienen una base más ancha que el fibroma péndulo (acrocordón) ⁽⁹⁾.

Se ha mencionado una forma generalizada extremadamente rara, con una superficie cutánea marcadamente plegada (aspecto del muñeco de Michelín) ^{(9) (5)}.
⁽²¹⁾

En su tratado clásico de 1957, O. Gans y G. K. Steigleder clasificaron histopatológicamente al Nevo Lipomatoso dentro del grupo de los nevos conjuntivos ⁽²²⁾.

En 1985 Pierard y Lapiere en su clasificación de nevos del tejido conjuntivo, incluyen al nevo lipomatoso como un nevo de tejido conjuntivo reticular ⁽²³⁾.

Finley y Musso, opinan en su trabajo de 1972, que aunque la anomalía más importante, es la grasa dérmica, si tomamos en cuenta las alteraciones del tejido conjuntivo, esta lesión nevoide debería ser clasificada como nevo lipomatoso cutáneo superficial asociado a malformaciones del tejido conjuntivo.

Weedon en la edición 2002 de su libro ⁽⁹⁾, aunque clasifica dentro de los tumores de la grasa; considera que es un tipo poco frecuente de nevo del tejido conjuntivo, caracterizado por la presencia de tejido adiposo maduro en la dermis.

Hay autores que opinan que en realidad no se puede separar esta displasia de los nevos conjuntivos, pues existen formas mixtas adiposo-conjuntivo-elásticas ⁽²⁴⁾.

ETIOPATOGENIA

A través del tiempo han sido propuestas diversas teorías para explicar la patogénesis del Nevo Lipomatoso Cutáneo Superficial.

Hoffmann y Zurhelle (1921) pensaban que este nevo se originaba por degeneración adiposa (metaplasia) de las fibras colágenas.

Robinson y Ellis (1937), en el primer caso Norteamericano publicado consideran que las células adiposas en la dermis representan un nevo verdadero, resultado del desarrollo focal, heterotópico del tejido adiposo ⁽¹³⁾, ellos no encontraron alteraciones importantes de las fibras colágenas ⁽⁵⁾. Kutá especuló que la histogénesis del tejido heterotópico, era resultado de la permeación (migración) de tejido subcutáneo o de su mesénquima, a la dermis durante su desarrollo embrionario ⁽¹³⁾ y considera que la metamorfosis mucinosa o mucinoide de la colágena, se explicaba más fácilmente explicada como un cambio secundario a irritación mecánica ⁽⁵⁾.

En 1955 Holtz, al observar que el tejido graso ectópico tenía una disposición perivascular, pensó que éste, se originaba en el tejido preadiposo, derivado de los vasos sanguíneos dérmicos; porque cerca de estos se encontraban adipocitos totalmente maduros, y otros con menor grado de madurez, y que estos se formaban a partir de las paredes de los capilares venosos alrededor de los cuales se desarrollaba la anomalía ⁽¹³⁾. Por lo tanto, Holtz sostiene que el nevo se desarrolla a partir de células precursoras de adipocito, maduras o embrionarias, las que provienen del tejido mesenquimático reticular que rodea los pequeños vasos ⁽⁴⁾. Esta teoría la apoyaron posteriormente Lynch, Goltz y Knoth ⁽³⁶⁾.

Se ha pensado que factores neurovegetativos en el sistema circulatorio, pueden influir, pues los cambios en el tejido conjuntivo, son secundarios al crecimiento del tejido adiposo a partir del tejido preadiposo primitivo, derivado de los vasos sanguíneos. Este proceso de formación sería análogo al del desarrollo embrionario del tejido graso normal y de los lipomas, propuesto por Wassermann y citado por Lynch, Goltz y Arenas ^{(5) (36)}.

Napolitano (1963) pensaba que los adipocitos, derivaban de los fibroblastos ⁽¹⁶⁾.

Weitzner y Albuquerque (1968) consideran que es una anomalía embriológica del desarrollo, debido a que varios casos, están presentes al nacimiento ⁽²⁵⁾.

Wilson Jones y Marks (1975), tuvieron la impresión por la gran variabilidad en la cantidad de la grasa ectópica y por su virtual ausencia en algunas de las lesiones pequeñas, cuando se revisaban varias del mismo paciente a nivel histológico, que el nevo lipomatoso parece recordar la forma en que se desarrolla el tejido adiposo en el mesénquima primitivo del feto ⁽²⁾.

En 1980 Reymond J.L., Stoeber P., Amblard P., sugirieron que los adipocitos provenían de la transformación de las células endoteliales o pericitos, por lo que estudiaron con microscopía electrónica a cuatro pacientes. Sus resultados muestran el origen vascular de la células grasas y la diferenciación de adipoblastos en adipocitos maduros; los hallazgos son comparables con los observados en la adipogénesis fetal. Por lo que concluyen que los adipocitos

presentes en el nevo lipomatoso provienen de lipoblastos originados en las células mesenquimales que rodean a los vasos sanguíneos [\(16\)](#) [\(26\)](#) [\(27\)](#) .

En conclusión refieren que sus hallazgos apoyan la teoría de Holtz 1955, sustentada también por Lynch y Goltz (1958), Cramer 1960, Wilson-Jones y cols. (1957). de que las células que constituyen el nevo lipomatoso cutáneo superficial, se forman a partir de elementos vasculares [\(16\)](#) .

En 1984 Dotz y Prioleau, por microscopía electrónica, observaron pequeños, adipocitos alrededor de los vasos, pero no encontraron lipoblastos o células que parecieran estar diferenciando a adipocitos; aún así, piensan que esto no indica que la metamorfosis grasa no ocurra, y mencionan que tal vez en el caso que estudiaron la larga evolución de la lesión (25 años), pudo haber sido significativa para ese resultado [\(13\)](#) .

1988 Ferrandiz y cols., en un estudio estructural más amplio, encuentra datos que concuerdan con los de Reymond; pero difieren en cuanto a la estirpe de las células precursoras; a las que consideran como: células “Pseudofibroblastos” [\(26\)](#) .

1997 Hong Jin Park y colaboradores, a través de estudios ultraestructurales, tampoco pudieron probar el origen dérmico del tejido preadiposo procedente de los vasos sanguíneos; y consideran que el tejido graso ectópico, puede derivar de tejido mesenquimal perivascular [\(28\)](#).

Nevo Lipomatoso de Hoffmann y Zurhelle

CUADRO CLÍNICO

TOPOGRAFIA.

El nevo lipomatoso se localiza habitualmente en la parte inferior del tronco y superior de muslos, la topografía de elección es, la región glútea y tercio proximal de muslo, (región de la cintura pélvica); aunque puede observarse en cualquier parte del cuerpo, como: abdomen (Abel y Dougherty), torác (Kúta, 1951; Solentes y Harter, 1956; Alkiewicz, 1959), región lumbar (Hering, 1956; Shroff y cols., 1971), incluso piel cabelluda (Saeb y Vega Memije, 2000), etc., ⁽²⁾ ⁽²⁵⁾.

Comúnmente las lesiones son unilaterales y no cruzan la línea media ⁽²⁹⁾; pero se han publicado algunos con ubicación bilateral, que involucran ambas regiones glúteas y coxígea, (Robinson y Ellis 1937) ⁽²⁾; o casos en los que las lesiones se presentan en regiones distantes de la superficie corporal, como lo describen Abel y Dougherty (1962) en una niña de 6 años de edad, que presentaba neoformaciones en el sacro y la región en el pie izquierdo otros en los que puede haber

participación de las mucosas, como el publicado por Saeb y Vega Memije ⁽²⁵⁾, en un niño que afectaba piel cabelluda a nivel de la región frontotemporal derecha, región cigomática, preauricular, mandibular, así como la mucosa del carrillo y piso de la boca ipsilateral ⁽²⁵⁾.

Aunque en general las lesiones están localizadas a un segmento corporal, vemos casos diseminados aproximadamente entre un 5% y 14%.

Existen diversas teorías que tratan de explicar la topografía de elección del nevo lipomatoso, entre ellas:

1950 Nikolowski, sugiere, que hay algunas peculiaridades de circulación en esas zonas, que podrían ser las responsables del proceso; ya que señala que la región glútea está expuesta a presión y tensión persistentes durante la vida intrauterina ⁽⁵⁾ ⁽²⁸⁾.

Por su parte Holtz en 1955, sugiere que esta región es “lipofílica”, con una tendencia lipomatosa local; en esta zona el panículo adiposo es más abundante en las personas normales y frecuentemente es sitio de predilección, para desordenes del

tejido adiposo como: lipodistrofias y la lipodistrofia adiposo genital ⁽³⁾.

En 1972 Finley y Musso, señalaron que la causa podría ser porque la región glútea, es un sitio de almacenamiento de grasa, pero también señalan que los lipomas no son comunes en este sitio ⁽³⁾.

De cualquier forma se está lejos de encontrar la explicación para esta peculiar localización del Nevo Lipomatoso.

MORFOLOGÍA.

El aspecto clínico puede variar, desde neoformaciones pequeñas cubiertas de piel normal que apenas producen relieve y que pasan inadvertidas, a extensas placas tumorales. ⁽¹⁸⁾, tan grandes como 30x12 cms. ⁽⁷³⁾ o 20x30 cms. ⁽²⁷⁾; pero probablemente el caso de la tumoración más grande publicado hasta el momento, es el de Bergonse y cols., en una mujer brasileña de 36 años de edad, con 20 años de evolución, abarcando el muslo y la pierna izquierdos, la parte superior del muslo y la cintura pélvica derechas y la región inferior de la

pared abdominal en forma bilateral, las lesiones se agrupaban formando masas pendulares que deformaban las regiones afectadas ⁽³⁰⁾, siendo este un caso excepcional. Por lo general las placas van de 3 a 15 cm. de diámetro, bien delimitadas y de contornos irregulares ⁽³¹⁾

En general se encuentra constituido por neoformaciones semiesféricas o lobuladas, sésiles o pediculadas ⁽³²⁾, que miden desde unos milímetros hasta dos o tres centímetros de diámetro ⁽³³⁾; del color de la piel, o del amarillo pálido al café claro y ocasionalmente al café oscuro ⁽³⁴⁾. La superficie puede ser lisa o finamente plegada, rugosa e incluso verrugosa; y en algunos casos puede tener aspecto de piel en “cáscara de naranja” ^{(32) (35)}

Otras estructuras que se pueden llegar a observar en la superficie de las lesiones son: tapones córneos parecidos a comedones ^{(2) (3)} (siendo esto lo más frecuente), o hipertrichosis ⁽³⁾, a veces se encuentran ambas en la misma lesión, por el contrario se ha llegado a describir alopecia en algunas neoformaciones cuando se encuentran en zonas pilosas. Por ejemplo en los dos casos publicados por Saeb M. y Vega Memije E. ⁽²⁵⁾, con neoformaciones en la piel cabelluda, uno

tenía alopecia en la placa, y el otro no; aunque se menciona que a menudo los folículos pilosos están disminuidos ⁽²⁾.

Wilson Jones y cols., en su trabajo con 20 pacientes, mencionan que en las formas múltiples de nevo lipomatoso, la mayoría de las lesiones fueron cupuliformes y sésiles, más que papilomatosas ⁽²⁾.

La consistencia de las tumoraciones, puede ser firme aunque en la mayoría de los casos es blanda, y ocasionalmente, algunos elementos pueden ser rechazados hacia la profundidad ⁽⁴⁾, como en las anetodermias ⁽³⁶⁾. Las tumoraciones pueden estar aisladas y esparcidas en forma irregular sobre el área afectada ⁽¹⁷⁾, (en parches), o reunidas formando placas, en ocasiones de aspecto cerebriforme ^{(2) (31)}, dispuestas algunas veces siguiendo una distribución metamérica ⁽³⁶⁾, lineal o zosteriforme ⁽¹⁷⁾. Fuera de las placas se pueden observar, elementos satélites ⁽³⁷⁾.

Se han descrito también alteraciones pigmentarias coexistentes: manchas leucodérmicas diseminadas como en el caso de Robinson y Ellis (1937), ⁽¹²⁾ Pierini, Abulafia y Lebedinski (1970) Las encontraron de color café con leche en

su paciente ⁽⁴⁾, desde entonces otros autores han comunicado estas asociaciones ⁽²⁾.

HISTOPATOLOGIA

El estudio histopatológico, es necesario para efectuar el diagnóstico del Nevo Lipomatoso, para hacer la correlación clínico patológica.

Epidermis

Los cambios epidérmicos son variables, se puede encontrar una epidermis normal ^{(13) (38)}, aunque a menudo está algo ondulada y con acantosis; puede haber discreta hiperpigmentación de la capa basal ⁽⁹⁾, se ha descrito además hiperqueratosis ortoqueratósica en algunos casos con patrón en “**tejido de canasta**” ^{(3) (21) (34)} y ensanchamiento de las crestas interpapilares ⁽³⁶⁾. En ocasiones a nivel de los folículos pilosos hay dilataciones quísticas infundibulares con la formación de tapones córneos ^{(13) (26)}.

Algunos autores como Lynch y Goltz (1958), Finley y Musso (1972) entre otros, han señalado que los cambios epidérmicos en algunos casos recuerdan a los nevos epidérmicos ⁽⁵⁾ ⁽³⁾.

Jones, Marks y Ponsehirum en su trabajo (20 casos), observaron en algunas de las lesiones, profundas criptas, que correspondían seguramente a orificios de comedones, en las que la epidermis mostraba considerable alargamiento y ramificación de los procesos interpapilares, lo que sugería una anomalía nevoide ⁽²⁾, (lo que ya había sido señalado por Lynch y Goltz (1958), Cramer (1960), Szodoray y Szondy (1961), Abel y Dougherty (1962), (Kurihama et al.) (1967).

En pocos cortes histológicos los infundíbulos foliculares estaban dilatados y en algunos observaron estructuras parecidas a gérmenes de pelo abortivo, que rodeaban las bases de las criptas, pero que no eran tan complejas como las que se encuentran en el tricofoliculoma. En general las glándulas ecrinas y los folículos pilosebáceos no muestran alteraciones, aunque son menos numerosos, en comparación con las áreas de piel normal ⁽²⁾.

A pesar de la eventual pigmentación de la lesión, no se observan células névicas ni en la dermis ⁽¹¹⁾, ni en la epidermis ⁽³⁹⁾.

Dermis

A nivel histológico vamos a encontrar en la dermis (superficial, media o profunda) tejido adiposo ectópico, no encapsulado, compuesto por adipocitos bien diferenciados, de morfología y arquitectura normales, formando acúmulos (islotos o bandas), que se entremezclan con las fibras colágenas, y en ocasiones tienen una marcada disposición perivascular en torno a los vasos de pequeño y mediano calibre ⁽³⁸⁾ y también se pueden encontrar en disposición perianexial.

La proporción de tejido graso en la dermis, es variable, desde menos del 10% hasta el 70 - 75% ⁽³⁾ ⁽⁹⁾. Si los depósitos son pequeños, suelen tener una distribución perivascular subpapilar ⁽²⁾, pero cuando son grandes se distribuyen al azar en toda la dermis y pueden en ocasiones hacer desaparecer el límite con la hipodermis, de la cual suelen ser independientes

(2) (40) (41); ya que mencionar que no existe conexión con ésta en la mayoría de los casos (3) (5) (10) (Finley y Musso).

Se ha mencionado que los adipocitos suelen ser maduros y de tamaño normal, pero en lesiones con poco tiempo de evolución, se han podido identificar células mononucleares diferenciándose a lipoblastos alrededor de capilares en proliferación, células más pequeñas con lipidización incompleta, pero que ningún caso forman acúmulos de células inmaduras como las que se observan en la lipoblastomatosis o en la grasa parda (27).

Existe una relación inversamente proporcional entre el número de células mononucleares y de células adiposas maduras alrededor de los vasos (21).

Infiltrados

Rodeando los vasos dérmicos se puede observar un infiltrado moderado, constituido por células mononucleares: linfocitos, histiocitos, mastocitos y células fusiformes (26), en ocasiones los mastocitos se encuentran en número importante

a nivel de la lesión ⁽⁴¹⁾ y en otros casos, no solo a este nivel sino en cualquier sitio de la dermis ⁽⁹⁾. En el caso de Weitzner y Albuquerque ⁽¹⁴⁾, de un nevo lipomatoso en piel cabelluda, observaron en el infiltrado inflamatorio crónico, células gigantes de cuerpo extraño en el área perifolicular, con presencia de tejido conjuntivo fibroso ⁽¹⁴⁾.

Vasos Sanguíneos.

Puede existir angiogénesis, con aumento en el número de capilares y de pequeños vasos, tanto en la dermis como en la grasa ectópica ^{(9) (17)}.

Jones y Marks, tienen la impresión de que existe una relación inversamente proporcional entre la vascularidad y la presencia de tejido graso maduro ⁽²⁾. Estos autores en mucho de sus cortes, encontraron un gran incremento en el número de pequeños vasos sanguíneos y de capilares, en la dermis subpapilar y papila. La mayoría de estos vasos eran pequeños, tortuosos, capilares con lumenes estrechos y algunos con ectásis sanguínea rodeados de células fusiformes, mononucleares y adipocitos ⁽²⁾.

Fibras.

Hoffmann y Zurhelle (1921) describieron degeneración de la colágena y fragmentación del tejido elástico que rodeaba al tejido adiposo ectópico ⁽¹⁾, pero estos hallazgos no han sido confirmados por otros autores; Kuta y Thone (1951) (Cit por Finley y Musso ⁽³⁾), no observaron degeneración de la colágena y las fibras elásticas estaban presentes, pero finas y fragmentadas.

En algunos casos, se ha observado engrosamiento de las fibras colágenas ⁽²¹⁾, que pueden adoptar una distribución desordenada ⁽⁴²⁾⁽⁴³⁾, o haber disminución de su apetencia tintorial ⁽⁹⁾; también pueden estar aumentadas junto con los fibroblastos y los vasos sanguíneos con respecto a la piel normal. Por otra parte se ha descrito colágena de aspecto normal ^{(38) (41)} o adelgazamiento de sus haces. ⁽⁹⁾ Así como zonas de fibrosis ^{(3) (44)}.

Así mismo se pueden encontrar modificaciones metacromáticas en las fibras colágenas con cristal violeta (Holt,

Sutton y Nikolwsky), siendo estos cambios secundarios ⁽⁵⁾, al igual que los epidérmicos.

Con la tinción de Van-Gieson se ha observado en el 30% de los casos comunicados reducción en la cantidad y calibre de las fibras elásticas en la porción superficial de la dermis ⁽⁴⁵⁾ y una hiperplasia o incremento de estas fibras en la dermis profunda, ^{(21) (45) (46)}.

Matriz extrafibrilar

Nogita y cols., en una revisión de 32 casos de nevo lipomatoso solitario, encontraron en la mayoría de ellos incremento de mucopolisacáridos en la dérmis y el tejido adiposo y consideran que esto puede representar degeneración mucoide del estroma, como la que se observa en otras lesiones como el neurofibroma ⁽¹⁷⁾.

Jones y cols. observaron aumento discreto de mucina se encontraban incrementadas en los lugares de proliferación celular y lipogénesis ⁽²⁾. Hann y cols., en un caso de nevo lipomatoso asociado a un hemangioma cavernoso, también

encontraron depósitos de mucina solo en las áreas que mostraban incremento en el número de capilares y lipogénesis activa ⁽¹⁾.

Finley y Musso observaron depósitos de ácido hialurónico y pensaron que esto se debía más que al proceso inflamatorio de anomalías del tejido conjuntivo. El que por otra parte es normal entre los focos del nevo. ⁽³⁾

Por lo que, aunque el tejido graso ectópico es la principal anomalía en el nevo lipomatoso, es mejor denotarlo como nevo lipomatoso cutáneo superficial, asociado a malformaciones del tejido conjuntivo ⁽³⁾.

Mehregan menciona que la grasa dérmica en el nevo lipomatoso es una característica constante, pero es solo una parte de un espectro histológico; ya que al examinar una lesión entera microscópicamente, mostró en comparación con las áreas de piel circundante ser una malformación nevoide por exceso de todos los componentes del tejido conjuntivo en esa área de la piel, ⁽⁶⁾.

Se ha mencionado la existencia de una delgada franja de tejido dérmico normal entre la epidermis y el tejido adiposo ectópico ⁽¹⁴⁾ (Witzner y Albuquerque 1968). Más tarde Pierini y cols, afirman que siempre existe una banda de tejido conjuntivo que separa los adipositos de la capa basal ^{(4) (5)}.

Microscopía electrónica

Grasa y cols. observaron en el estudio ultraestructural a nivel de epidermis, laxitud intercelular con espacios de desinserción de desmosomas.

En la dermis había acúmulos o bandas de tejido adiposo maduro, situadas predominantemente alrededor de los vasos; el colágeno mostraba cierto grado de fragmentación, y a nivel de los músculos erectores del pelo, los adipocitos maduros se encontraban entre las células del músculo liso ⁽³⁸⁾.

Histoquímica y tinciones especiales

Jones y cols., también practicaron pruebas de histoquímica y tinciones especiales, cuyos hallazgos referiremos a continuación:

Se observan redes de reticulína alrededor de los capilares superficiales en las áreas con evidencia de lipogénesis, así como, una red de material PAS positivo (no glicógeno), entre el tejido perivascular, se encontraron células mononucleares y fusiformes.

El incremento de mucina en el tejido conectivo en algunas partes del nevo lipomatoso, mostraban angiogénesis.

EVOLUCION

Es una enfermedad benigna, crónica, y asintomática; nunca se ha reportado malignización de este nevo ^{(5) (8)}

No se acompaña de síntomas subjetivos, salvo en muy raros casos, se ha documentado ligero prurito por calentamiento de la zona y ligera hiperestesia de la piel (Cramer); y en otros que presentaron episodios dolorosos y que se piensa se produjeron por la ruptura de quistes asociados al nevo, como el de Pierini y cols. ⁽⁴⁾, y el de Brasanac y Boricic ⁽⁴⁷⁾.

El inicio de las lesiones es insidiosa ⁽³⁶⁾ pueden estar presentes desde el nacimiento y tienen su mayor incidencia durante las dos primeras décadas de la vida, decreciendo con la edad. Generalmente aparecen al mismo tiempo y una vez formadas usualmente permanecen sin cambios ⁽²⁶⁾, aunque ocasionalmente pueden seguir creciendo y aparecer nuevas lesiones a través de muchos años ^{(2) (13) (22)}.

En 1992 Eyre describe en una niña de origen hispano, la presencia de manchas cafés, en las mismas áreas donde más tarde se desarrollarían las neoformaciones ⁽⁴⁸⁾.

Generalmente no se asocia a otras anomalías ó enfermedades, y si lo hace, es solo una coincidencia; por lo que se ha considerado que en los artículos publicados por Miedzinski, (1963), Stollmann y Oehlschlaegel (1969), como Nevo Lipomatoso Cutáneo Superficial con anomalías esqueléticas y sistémicas asociadas, fueron probablemente ejemplos de Síndrome de Goltz (Hipoplasia dérmica focal) ⁽³⁶⁾; aunque por otro lado, se ha encontrado formando parte de algunos síndromes como el Sx de Garder y Sx del niño Michelín. Se ha mencionado su asociación con el Sx de Proteus; pero como éste posee un gran pleomorfismo con cerca de 100 diferentes anormalidades comunicadas, entre ellas tumoraciones del tejido graso y del tejido conjuntivo ⁽⁴⁶⁾, no podríamos descartar que en algunos casos existiera un nevo lipomatoso.

NEVO LIPOMATOSO CUTÁNEO SUPERFICIAL DE HOFFMAN ZUREHELLE

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

Mencionaremos a continuación varias entidades con las que tendremos que establecer el diagnóstico diferencial, ya sea a nivel clínico o histopatológico, debido a diversas características que pueden compartir, como parecido morfológico, topografía, etc.

- Lipomas.
- Neurofibromas.
- Neurofibromatosis tipo I segmentaria.
- Nevos de tejido conjuntivo:
- Colagenoma solitario.
- Piel de zapa o chagren.
- Nevo mucinoso
- Nevo sebáceo de Jadassohn (Nevo organoide).
- Nevo epidérmico.

- Hamartoma de músculo liso.
- Síndrome de Goltz-Gorlin (Polidisplasia con hipoplasia dérmica focal) (Diagnóstico diferencial histopatológico).
- Nevo de células globoides, balonzantes o vesiculosas.

Se anexan resúmenes de las enfermedades mencionadas, para su consulta.

LIPOMAS.

Los lipomas son tumores benignos compuestos por adipocitos maduros.

Son una de las neoplasias más frecuentes en los seres humanos y representa la neoplasia mesenquimal más común [\(49\)](#).

El lipoma es una neoformación subcutánea asintomática, que puede alcanzar tamaño considerable, puede aparecer en cualquier sitio del cuerpo, siendo los más frecuentes: los brazos, cara posterior de cuello y tronco, rara vez afecta cara y pies [\(50\)](#).

Los lipomas suelen ser solitarios, más que múltiples; aparecen lipomas múltiples en la lipomatosis difusa, la lipomatosis familiar múltiple, la adiposis dolorosa y la enfermedad de Madelung; las lesiones múltiples pueden también estar presentes en el síndrome de Gardner, síndrome Bannayan- Zonana y síndrome de Proteus ⁽⁴⁹⁾.

Histopatología.- Los lipomas están constituidos por lóbulos de grasa madura, separada por finos tabiques fibrosos incompletos, contienen pocos vasos sanguíneos, y una fina cápsula fibrosa ⁽⁵¹⁾.

NEUROFIBROMAS.

Aunque los neurofibromas se presentan con mayor frecuencia formando parte de la enfermedad de von Recklinghausen, también pueden observarse, como lesiones solitarias.

Son neoformaciones del color de la piel, de consistencia blanda o firme, su tamaño es muy variable, pueden ser sésiles,

cupuliformes o pediculadas, menores de 3 cm, a menudo pueden invaginarse con el dedo (signo del ojal). Se localizan en cualquier parte del tegumento ⁽⁵²⁾.

Histológicamente el neurofibroma, está formado por fascículos entrelazados de células de Schwann, con núcleos alargados, ondulados e irregulares ⁽⁵²⁾, hay proliferación de estas células fusiformes, con una mezcla variable de componentes del nervio periférico, incluidos axones residuales; son frecuentes la fibrosis y los cambios mucinosos ⁽⁵³⁾.

NEUROFIBROMATOSIS TIPO I SEGMENTARIA.

Aquí los neurofibromas pueden presentar una distribución segmentaria en bloque siguiendo el patrón de un dermatomo, generalmente no atraviesan la línea media, aunque puede haber casos bilaterales ⁽⁵³⁾; estos casos no suelen tener historia familiar, ni efélides axilares ⁽¹⁷⁾.

Esteban y Sarraceno (1973), mencionan que los neurofibromas de la enfermedad de von Recklinghausen, deben distinguirse del nevo lipomatoso, en especial cuando se

acompaña de manchas café con leche, como en la paciente descrita por Pierini y cols., ⁽³⁶⁾.

Al igual que Armstrong y cols. ⁽¹⁷⁾, opino que es muy importante por medio del estudio histopatológico, hacer el diagnóstico diferencial del Nevo Lipomatoso Cutáneo Superficial de Hoffmann y Zurhelle (de lesiones múltiples), y la neurofibromatosis segmentaria, ya que clínicamente es la entidad que más se le parece y con la que más fácilmente se podría confundir.

Mencionaremos algunos nevos de tejido conectivo:

Los nevos del tejido conectivo, son hamartomas cutáneos: del colágeno, las fibras elásticas o de la sustancia fundamental dérmica (glucosaminoglicanos), y se clasifican según el componente afectado que predomine; pueden ser parte de enfermedades hereditarias bien definidas o presentarse en forma independiente sin base genética ^{(41) (54)}.

COLAGENOMA SOLITARIO.

Se presenta a partir de la adolescencia y aumentan su número con la edad, son asintomáticos.

Presentan una disposición simétrica, se observan en el tronco principalmente en espalda, y porción superior de brazos y muslos.

Morfologicamente las lesiones del colagenoma solitario, se presentan como placas aisladas constituidas por nódulos blandos, del color de la piel o amarillentos; se ha descrito algún caso con patrón zosteriforme.

Histológicamente hay engrosamiento dérmico, por acumulación de fibras de colágeno, que se encuentran engrosadas, densas, mal delimitadas con disposición desordenada y disminución y espaciamiento de las fibras elásticas, lo que podría representar un fenómeno de dilución ⁽⁵⁴⁾, aunque en algunas áreas estas fibras se encuentran adelgazadas y fragmentadas ⁽⁵⁵⁾.

PIEL DE ZAPA O CHAGREN.

Es un componente frecuente y característico de la esclerosis tuberosa ⁽⁵⁶⁾.

Su localización más usual es la región lumbosacra.

Se encuentra constituida por placas de piel engrosada y sobre elevada del mismo color del resto del tegumento, su aspecto es variable pudiendo aparecer en forma de piel de elefante o piel de naranja. Con frecuencia se pueden ver lesiones satélites alrededor de la placa central.

Histológicamente se encuentra aumento de la colágena, con fragmentación y disminución del tejido elástico, pudiéndose considerar un colagenoma puro ^{(41) (55) (56)}.

NEVO MUCINOSO.

Es una entidad poco frecuente que se puede clasificar como mucinosis cutánea o como nevo de tejido conectivo.

Puede presentarse al nacimiento o en el inicio de la edad adulta.

Clínicamente está constituida por múltiples neoformaciones hiperpigmentadas, que pueden coalescer, formando placas, estos elementos al crecer pueden presentar un aspecto verrugoso o nevoide, generalmente son unilaterales y con frecuencia adoptan una disposición zosteriforme. La parte inferior del tronco es la más comunmente afectada.

Al estudio histológico, el nevo mucinoso, se caracteriza por depósitos de mucina localizados en la dermis papilar, esta imagen es típica de este nevo, por lo que se distingue fácilmente de otros tipos de mucinosis cutánea.

Diagnóstico diferencial: Nevo epidérmico, nevo de tejido conectivo, nevo lipomatoso cutáneo superficial y otros hamartomas cutáneos ⁽⁵⁷⁾.

NEVO SEBACEO DE JADASSOHN (Nevo organoide).

Se trata de un hamartoma complejo que no solo afecta al folículo y a la glándula sebácea, sino también a la epidermis y con frecuencia a otras estructuras anexiales.

Puede estar presente desde el nacimiento o iniciarse en la infancia.

Está constituido por una tumuración, generalmente alopécica, de color amarillento o cereo, con una superficie que puede ser lisa, verrugosa o lobulada, de 1 a 6 cm de diámetro.

Su topografía más frecuente es: cabeza, cara y cuello, predominando en la piel cabelluda.

Histopatología.- En bebés y niños pequeños, la característica es la presencia de complejos pilosebaceos anormales, que pueden estar reducidos en número. En la

pubertad aumentan de tamaño las glándulas sebáceas que a menudo tienen una localización anormalmente alta en la dermis, con aumento en el número de lóbulos y ductos mal formados, los folículos pilosos, son más vellosos, que terminales generalmente y a menudo están reducidos en número. A nivel epidérmico hay papilomatosis, y ocasionalmente se observan patrones, que recuerdan a una queratosis actínica, a un nevo epidérmico o a una acantosis nígricans.

En más de la mitad de los casos, existen glándulas apócrinas y a veces el ducto y la unidad secretora están dilatados; las glándulas ecrinas pueden estar disminuidas o presentar dilatación focal del conducto o de la unidad secretora. Con frecuencia encontramos un discreto infiltrado inflamatorio crónico perivascular, constituido por linfocitos y células plasmáticas.

El nevo sebaceo se asocia frecuentemente a otras neoplasias, entre las que destaca, el siringocistoadenoma papilífero y el carcinoma basocelular, aunque hay que mencionar, que en el 90% o un poco más de los casos, la asociación es con neoplasias benignas.

Anteriormente, se recomendaba la resección del nevo antes de que se originara un tumor maligno, pero siendo esta posibilidad tan baja, actualmente se recomienda la observación del nevo, para detectar la presencia de una neoplasia que amerite el tratamiento quirúrgico; en otras ocasiones es el mismo paciente el que solicita este tratamiento con fines cosméticos ⁽⁹⁾.

NEVO EPIDÉRMICO.

Este nevo puede presentarse al nacimiento, o en la primera década de la vida, y crecer durante la pubertad; tiene predilección por el cuello, tronco y extremidades.

Subtipos clínicos:

Nevos verrucosos. Se encuentran constituidos por una neoformación elevada, amarillenta o café, de superficie áspera, verrugosa y fisurada, muy semejante a una verruga vulgar, las lesiones pueden ser múltiples.

Nevus unius lateralis. Estas lesiones son más extensas lineales y generalmente unilaterales, se presentan en las extremidades.

Ictiosis hystrix. Son lesiones muy extensas con disposición bilateral en el tronco, con frecuencia deformantes.

Nevo epidérmico verrucoso lineal inflamatorio (NEVIL). Son lesiones lineales, que generalmente siguen las líneas de Blaschko. Las lesiones recuerdan a una psoriasis lineal, clínica e histológicamente; ocasionalmente puede detectarse un componente inflamatorio ^{(7) (8)}.

Histopatología.

Se han descrito al menos 10 patrones diferentes para el nevo epidérmico y más de uno de éstos puede presentarse en un solo caso ⁽⁵⁸⁾, en el más común, encontramos hiperqueratosis, amplia papilomatosis y acantosis, con engrosamiento de la capa granulosa, y ligera hiperpigmentación de la capa basal.

Algunas variantes muestran patrones similares a las verrugas seborréicas y en ocasiones se encuentra hiperqueratosis epidermolítica, que consiste en la presencia de una gran hiperqueratosis, sobre una epidermis acantósica, con marcada vacuolización y abundante material similar a la queratohialina ⁽⁵⁹⁾.

La evolución de este nevo es benigna habitualmente, aunque en algunas ocasiones se puede complicar con el desarrollo de carcinomas de células basales, de células escamosas o queratocantomas.

HAMARTOMA DE MUSCULO LISO

Placa congénita o adquirida del color de la piel a hiperpigmentada, firme, de más de 10 cms. de diámetro, puede presentar pápulas foliculares e hipertrichosis en su superficie; su topografía de elección es el tronco, regiones glúteas y partes proximales de extremidades.

En ocasiones se parece mucho al nevo de Becker y puede confundirse o solaparse clínica e histológicamente con él.

Histopatología.- La epidermis puede presentar, acantosis e hiperpigmentación, en la dermis hay haces gruesos y bien definidos de músculo liso, orientados en varias direcciones, algunos pueden conectar con los folículos pilosos ⁽⁶⁰⁾.

Se puede encontrar asociado con el síndrome de la piel plegada (Síndrome del muñeco de Michelín) ⁽⁵¹⁾.

SINDROME DE GOLTZ-GORLIN (Polidisplasia con hipoplasia dérmica focal) (Diagnóstico diferencial histopatológico).

Es un trastorno genético descrito por Goltz en 1962, que afecta las 3 capas embrionarias: ectodermo (piel y dientes), mesodermo (dermis y huesos) y endodermo (mucosa de la boca y faringe).

Ya desde el nacimiento, se encuentran presentes bandas de atrofia dérmica vermiculadas y/o telangiectacias, más tarde aparecen hipo e hiperpigmentación, las lesiones siguen las líneas de Blaschko, afectando fundamentalmente el tronco y las extremidades. Aproximadamente la mitad de los pacientes, presentan nódulos de consistencia blanda, de color rojo amarillento en disposición lineal, que corresponden a zonas de herniación grasa. Los papilomas de tipo frambuesa, afectan sobre todo a las regiones perioral y anogenital.

Se puede acompañar de múltiples alteraciones esqueléticas, especialmente: baja estatura, asimetrías que pueden ser de la cara, tronco y extremidades, sindactilia, polidactilia, la anomalía digital característica es la deformidad en pinzas de langosta; el volumen craneal es pequeño, el contorno facial es triangular con orejas prominentes, otros hallazgos incluyen hipodontia y defectos oculares, las uñas pueden ser distróficas y el pelo ralo y escaso ⁽⁶¹⁾.

A nivel histológico, la epidermis generalmente es normal, el espesor de la dermis se encuentra tan marcadamente reducido, que hay una virtual pérdida de esta, por lo que la grasa subcutánea, se localiza casi inmediatamente por debajo de la epidermis en algunas áreas.

En esta entidad casi no existe dermis por una extrema ausencia de colágeno; no siendo este el caso del nevo lipomatoso, que son células adiposas maduras, que se encuentran ocupando parte de la dermis en algunos sitios, por esta causa podría prestarse a confusión el diagnóstico histológico, pero clínicamente estas dos entidades son completamente distintas ⁽⁶²⁾.

NEVO DE CÉLULAS GLOBOIDES, BALONIZANTES O VESICULOSAS.

Clínicamente este nevo es indistinguible de un nevo melanocítico común.

A nivel microscópico está constituido por células névicas hinchadas, con citoplasma claro y un núcleo central que parece hiperocrómico, algunas veces éstas células pueden ser multinucleadas.

El diagnóstico de nevo de células globoides, se hace cuando existe más del 50% de células globoides y no cuando solo existen unos cuantos focos de éstas ⁽⁶³⁾.

Podemos encontrar células globoides en nevos displásicos y también se han descrito melanomas de células globoides ⁽³¹⁾.

MICROSCOPIA ELECTRÓNICA.

Parece ser que las células globoides, se forman por la vacuolización progresiva de las células névicas, de lo que resulta el agrandamiento y la destrucción puntual de los melanosomas ⁽⁶³⁾.

A nivel histológico la inexperiencia podría llevar a confundir estas células globoides con adipocitos.

CASOS ATÍPICOS.

Se ha descrito la morfología habitual en que el diagnóstico diferencial se hace con lesiones parecidas clínicamente, pero ha habido casos en los que el ha sido un verdadero hallazgo histopatológico, mencionaremos 3 casos que nos parecieron interesantes.

El primero es el de Despina J. Ioannidou y cols., que describen en una mujer de 56 años, 3 placas en la región cervical de aproximadamente 2x3 cms. de diámetro, de color marfil claro, de bordes irregulares pigmentados, con crecimiento marginal; primero las lesiones eran suaves, pero con el tiempo se volvieron firmes e induradas, con una superficie plegada, brillante y con discreta descamación. El diagnóstico clínico, fué de esclerodermia localizada (morfea).

Se practicaron radiografías del área mandibular que fueron normales, lo mismo que el electroencefalograma y la resonancia magnética de cerebro. Los exámenes de laboratorio incluían, biometría hemática, urianalisis, química sanguínea y

pruebas de funcionamiento inmunológico y endocrinológico, los cuales estuvieron dentro de límites normales o fueron negativos, al igual que los anticuerpos contra *Borrelia burgdorferi*, finalmente se tomó una biopsia, cuyas imágenes histológicas mostraron que se trataba de un nevo lipomatoso (34).

Otro caso interesante es el de Ryo Hattory y cols., una niña de un año de edad, presentaba una neoformación a nivel del clítoris semejante a un pene, por lo que se hizo el diagnóstico clínico de pseudohermafroditismo; un síndrome adrenogenital fue descartado con pruebas de laboratorio y después de que se excluyó el diagnóstico de hermafroditismo femenino, la lesión fue resecada y mandada a estudio histopatológico, donde se confirmó que se trataba de un nevo lipomatoso solitario (64).

El tercero con un aspecto clínico atípico es el de Mitsuse y cols. (37), se trataba de una niña de 10 años de edad, que un año antes había sido operada de un tumor diagnosticado como lipoma.

Presentaba de una tumoración localizada en la región posterolateral del tórax voluminosa blanda, del color de la piel de 20x8 cms. con pápulas foliculares e hipertriosis en su superficie, los, pelos eran más prominentes, largos y abundantes en el centro de la lesión, la cual era móvil, no adherida a planos profundos.

Se hicieron los diagnósticos clínicos tentativos de: Hamartoma de músculo liso asociado a lipoma, nevo lipomatoso cutáneo superficial, neurofibroma, nevo de tejido conjuntivo.

Al examen histopatológico se encontró tejido adiposo ectópico en la dermis, en varios cortes rodeando folículos pilosos en otros se observaron gran numero de glándulas sebáceas hipertróficas, con un patrón compacto y columnar, los músculos pilomotores no estaban incrementados. Por lo que se llegó al diagnóstico de nevo lipomatoso cutáneo superficial, con pápulas foliculares e hipertrofia de las unidades pilosebáceas
(37)

ASOCIACIONES.

Revisando la literatura, se han encontrado artículos donde se señala la coincidencia del nevo lipomatoso con otras entidades patológicas como:

1. Nevos epidérmicos pigmentados ⁽²¹⁾
2. Fibrosis perifolicular y un angioma en piel cabelluda ⁽¹⁴⁾
3. Fibromas perifoliculares ⁽⁶⁵⁾
4. Quistes foliculosébaseos, tricofoliculoma sebaceo y quiste dermoide ⁽⁴⁷⁾
5. Fibrofoliculoma ⁽⁶⁶⁾
6. Pápulas foliculares e hipertrofia de unidades pilosebaceas ⁽³⁷⁾
7. Carcinoma basocelular, aneurisma basilar, malformación cerebral arteriovenosa y cambios osteolíticos a nivel parietal ⁽⁶⁷⁾
8. Sobre peso, retraso puberal y alteraciones electroencefalográficas ⁽³⁶⁾
9. Hiperlipidemia ⁽⁶⁸⁾
10. Hemangioma cavernoso ⁽⁶⁹⁾

11. Diabetes mellitus ⁽¹⁷⁾
12. Síndrome de Gardner ⁽⁸⁵⁾
13. Síndrome del bebé Michelín ^{(15) (19) (70)}

Se anexan los resúmenes de los artículos correspondientes para su consulta.

La primera asociación, la encontramos en el caso que le dio identidad a este nevo en 1921; ya que el joven de 25 años de edad, con esta dermatosis descrita por Hoffmann y Zurhelle ⁽¹⁾, presentaba algunos nevos epidérmicos pigmentados en hipocondrio izquierdo.

Se le ha encontrado asociado, a fibrosis o fibroma perifolicular, como en el caso de Takashima y cols. (2003) (***Nevus lipomatosus cutaneus supercialis with perifollicular fibrosis***) ⁽²³⁾, en una niña de 10 meses de edad que además de las lesiones en el abdomen de N. L., presentaba un pequeño angioma en piel cabelluda desde el nacimiento; saludable por lo demás, sin ningún trastorno sistémico.

En la biopsia además de la grasa dérmica, se observaron estructuras foliculares inmaduras, rodeadas por un denso tejido

fibroso y aumento de los fibroblastos. La inmunohistoquímica mostró una fuerte positividad para vimentina en la dermis papilar y en el tejido conectivo perifolicular, a estos mismos niveles, el azul alciano, reveló un marcado incremento de mucopolisacáridos, la tinción de van Gieson evidenció una notoria disminución de las fibras elásticas en las áreas de tejido conectivo perifolicular.

El fibroma perifolicular está caracterizado, por la proliferación hamartomatosa del tejido conectivo de la vaina del pelo; se observan capas de tejido conectivo fibroso con disposición perifolicular.

Predomina en la piel cabelluda, cuello y parte superior del tronco. Existe una forma múltiple y una solitaria.

Los autores refieren que no se han comunicado casos de nevo lipomatoso con fibrosis perifolicular similar a la que se observa en el fibroma perifolicular, y ellos aquí publican uno con múltiples fibromas perifoliculares ⁽²³⁾.

No obstante Weitzner y Albuquerque (1968), describen el caso de un hombre de 25 años con nevo lipomatoso solitario en piel cabelluda, con folículos pilosos ocluidos circundados por tejido conectivo fibroso, con un infiltrado inflamatorio y células gigantes de cuerpo extraño ⁽¹⁴⁾.

En el caso presentado por Brasanac y Boricic (2005) (***Giant nevus lipomatosus superficialis with multiple folliculosebaceous cystic hamartomas and dermoid cysts***) ⁽⁴⁷⁾, en una mujer de 47 años, con una lesión sacra de 23x16 cms, que histológicamente presentaba además de los hallazgos consistentes con el diagnóstico de nevo lipomatoso, una epidermis por encima de los nódulos con discretas acantosis y papilomatosis, invaginaciones de aspecto críptico, algunas con dilataciones en su porción más profunda, crecimiento irregular de los procesos interpapilares en su base (imágenes descritas con anterioridad en N.L., como en el artículo de Wilson Jones y cols ⁽²⁾).

También había dos tipos de quistes de origen folicular distinto. El primero se encontraba a lo largo de la dermis superficial y la profunda a nivel de la unión con la hipodermis.

El diagnóstico histológico fue compatible con Hamartoma quístico foliculosebáceo (tricofoliculoma sebáceo). El segundo tipo de quiste se localizaba en la grasa subcutánea y correspondía a un quiste dermoide.

Se encontró infiltrado inflamatorio con células gigantes de cuerpo extraño alrededor de algunos de los quistes, pudiendo haber sido esto consecuencia de previas rupturas de los mismos, y causa probable del dolor punzante que presentaba ocasionalmente la paciente y que fué la razón de su consulta [\(47\)](#).

Otras anomalías pilosebáceas incluyendo el fibrofoliculoma asociados al nevo lipomatoso fueron publicadas por Yun y cols. (2005) [\(66\)](#).

A propósito de cambios pilosebáceos también está el trabajo de Mitsuse y cols.: (***Nevo Lipomatoso Cutáneo Superficial con pápulas foliculares e hipertrofia de unidades pilosebáceas***) (2002) [\(37\)](#), donde a nivel histológico, junto con el prominente tejido adiposo ectópico, había un aumento significativo en el número de folículos pilosos, acompañados de glándulas sebáceas hipertróficas en una

disposición columnar y compacta, que a nivel clínico se traducían por la presencia de abundantes pelos y pápulas foliculares ⁽³⁷⁾.

Esta hipertrofia de las unidades pilosebáceas en un nevo lipomatoso cutáneo superficial, refieren, solo había sido descrito en una ocasión previamente, en el trabajo de Tamaki y cols. (***Nevus lipomatosus superficialis associated with hypertrophy of pilosebaceous units***) (1992) ⁽³⁷⁾.

Maeda y cols.(2003) ***A case of naevus lipomatosus cutaneus superficialis of the scalp associated with pedunculated basal cell carcinoma***, presentan un caso de nevo lipomatoso cutáneo superficial solitario de 10 x 8 cms., cubierto solo por vello fino, asociado con un carcinoma basocelular pediculado de la variedad adenoide de 9 mm de diámetro que creció sobre la parte posterior del nevo; se encontró alopecia circundante al carcinoma basocelular, probablemente por la deposición de mucopolisacáridos producidos por el tumor, causando la degeneración de los folículos pilosos a este nivel.

La angiografía de arterias cerebrales, reveló la existencia de un aneurisma basilar y una mal_ formación arteriovenosa.

Los rayos X mostraron cambios osteolíticos en el hueso parietal ⁽⁶⁷⁾.

En 1973 ***Nevo lipomatoso cutáneo superficial***, el caso presentado por Sarraceno y cols., el 2° caso publicado en la literatura argentina, se refiere a un paciente masculino de 15 años de edad, que presenta un nevo lipomatoso, tipo Hoffmann- Zurhelle a nivel de la región escapular izquierda, asociado a sobrepeso (obesidad), retraso pueril y alteraciones electroencefalográficas.

Como antecedentes heredofamiliares de importancia, refieren: Padre obeso diabético que padece un linfosarcoma, madre y 2 de sus 5 hermanos con obesidad.

Ellos señalan, no haber encontrado en la revisión de la literatura, otro caso de nevo lipomatoso con la asociación que describen.

Después de un minucioso estudio clínico, exámenes de laboratorio y gabinete, encontraron que el problema endocrinológico correspondía a una probable alteración

funcional hipotalámica, que a su vez produciría una disfunción a nivel de los centros del hambre y la saciedad.

Además encontraron alteraciones electroencefalográficas.

A diferencia del caso de Solente y Harter (1956), de un paciente con nevo lipomatoso de localización infraescapular, que presentaba hiperlipidemia ⁽⁵⁾, su paciente no tuvo expresión humoral de la alteración clínico metabólica.

Llegaron a la conclusión de que la asociación del nevo lipomatoso con este cuadro endocrinológico, era fortuita ⁽³⁶⁾.

Seung Kyung Hann y cols. (1988), presentan la asociación de un nevo lipomatoso con un hemangioma cavernoso.

Giant Nevus Lipomatosus Superficiales Associated with Cavernous Hemangioma.

Se trata de un paciente masculino de 50 años de edad, que presentaba múltiples nódulos cafés, suaves, que coalescían

formando dos grandes placas, una de ellas de aspecto cerebriforme, ambas presentaban comedones en su superficie; se localizaban una al lado de la otra a nivel de la región posterior del tórax, en disposición bilateral.

Los hallazgos histológicos en ambas, fueron compatibles con nevo lipomatoso cutáneo superficial, pero en la placa de aspecto cerebriforme, además se observaron estructuras de un hemangioma cavernoso en la dérmis, cambios mucinosos en dérmis papilar limitados a las áreas que mostraban incremento de capilares y lipogénesis activa. Con las tinciones especiales con azul de alciano, demostraron la presencia de mucopolisacáridos ácidos en la dérmis papilar ⁽³⁰⁾.

Ellos sugieren, que el hemangioma cavernoso, pudo originarse de una proliferación vascular anormal en el nevo lipomatoso cutáneo superficial.

Nevo Lipomatoso Cutáneo Superficial asociado a Síndrome de Gardner.

Síndrome de Gardner (Poliposis familiar del colon).

Características fundamentales:

Trastorno autosómico dominante, caracterizado por poliposis intestinal premaligna y adenocarcinoma del tracto gastrointestinal (la poliposis colónica evoluciona a Ca., de colon en el 50% de los casos ⁽⁷¹⁾).

Manifestaciones extraintestinales:

Osteomas (con frecuencia en la mandíbula y el maxilar).

- Quistes epidermoídes.
- Tumores desmoides y tumores
- fibrosos (piel, mesenterio, retro-peritoneo).
- La hipertrofia congénita del epitelio
- pigmentario de la retina (CHRPE), que es un signo precoz.
- Se debe a mutaciones en el gen APC (poliposis coli adenomatosa) ⁽⁷¹⁾.

Torok L. y cols. (***Gardner syndrome***), (1990), presentan un caso de este síndrome, mencionando que el particular interés de este, es la extensión de la poliposis que abarca todo el tubo digestivo, con la manifestación temprana de signos abdominales atribuibles a la poliposis; además de encontrar

dos entidades nuevas, que no habían sido comunicadas acompañando al síndrome: el pulmón poliquístico y un extenso nevo lipomatoso cutáneo superficial ⁽⁸⁵⁾.

TRATAMIENTO

El tratamiento puede ser en el mejor de los casos, una buena explicación al paciente, aclarando sus dudas sobre la enfermedad que padece. Muchas veces por lo que consultan es por cancerofobia, hay que aclararles que el nevo lipomatoso es un tumor benigno y que no ha habido casos de malignización hasta la fecha. Otras veces consultan por no gustarles su aspecto estético, es aquí donde hay que valorar el tratamiento quirúrgico. En muchos artículos y textos se menciona que el tratamiento quirúrgico es el de elección. Aquí nos referiremos al artículo de Carbajosa, Zambrano y Navarrete (1992), publicado en ***Dermatología revista mexicana***, donde comunican 5 casos que presentaban la forma clásica del nevo lipomatoso de Hoffmann y Zurhelle, refiriendo que de estos, dos no recibieron ningún tratamiento, a dos se les realizó colgajo de Limberg, haciendo posible la

extirpación de toda la neoformación en un solo tiempo quirúrgico, en otro paciente se realizó la extirpación total de la lesión en dos tiempos, con cierre directo, en ninguno de los casos se reportaron recidivas en seguimientos hasta de dos años ⁽¹¹⁾. Reproducimos el comentario de la Dra. Carbajosa experimentada cirujana dermatóloga.

“La extirpación quirúrgica es el tratamiento de elección, ya que puede extirparse toda la lesión y reconstruirse la zona, logrando buenos efectos cosméticos y funcionales. Debido a las dimensiones de estas lesiones, no siempre se puede corregir el defecto quirúrgico con cierre directo, pero la topografía es de fácil manejo, ya que hay piel suficiente para movilizar colgajos” ⁽¹¹⁾.

Extirpaciones parciales por etapas, fueron efectuadas en el caso de Pérez Bernal y Cols., con buen resultado estético final ⁽⁶⁷⁾. También se ha practicado la remoción del tumor por técnica de rasurado en etapas y granulación por segunda intención como en el caso de Eyre, sin recidivas durante el siguiente año ⁽⁴⁸⁾.

Knuttel y Silver, resolvieron la extirpación de un nevo lipomatoso congénito de 20X30 cms, reparando el defecto con injertos delgados de piel.

Por lo tanto, dada la extensión de la lesión en muchos casos, puede requerirse la reparación del defecto, mediante injertos o colgajos cutáneos de diversa índole ⁽⁷²⁾.

Recidivas.

Generalmente no hay recidivas, después del tratamiento quirúrgico.

A continuación presentamos dos casos que si las tuvieron:

Paciente masculino al que a los nueve años de edad, le fué removida gran parte de un tumor formado por aproximadamente por 30 neoformaciones, diagnosticándose histológicamente como nevo lipomatoso; en esta misma área fueron apareciendo nuevas lesiones, hasta el momento de la consulta, formando un tumor en aquel momento de 30x12 cms., o sea que hubo una recidiva de la primera cirugía, probablemente por no haber extirpado el tumor en su totalidad,

o tal vez porque en esa área algunas zonas de piel ya estaban destinadas a desarrollar nuevas lesiones que siguieron apareciendo por seis años, después de la cirugía.

En esta ocasión, se extirpó completamente la tumoración con cirugía microvascular ⁽⁷³⁾.

Inoue y cols. (2002). En un paciente 10 años de edad con una tumoración ovoidal de 20x8 cms., del color de la piel no adherida a planos profundos, localizada en la región posterolateral izquierda del tórax. A los siete años fue extirpado el tumor con el diagnóstico de lipoma y recidivó durante el siguiente año; para el momento de la consulta había crecimiento del pelo y presencia de pápulas foliculares en su superficie, su apariencia clínica era de un hamartoma de músculo liso; pero histológicamente se comprobó que se trataba de un nevo lipomatoso ⁽³⁷⁾.

NEVO LIPOMATOSO CUTANEO SUPERFICIAL SOLITARIO.

(Lipofibroma Pediculado)

Nikolowsky, en 1950 describió los cuatro primeros casos de la forma solitaria.⁽²⁶⁾ Algunos la consideran una variedad del adulto ⁽⁷⁴⁾, ya que aparece más tardíamente, en general a partir de la tercera década de la vida y en etapas tan tardías como la quinta y sexta.

Como su nombre lo indica, es una lesión única, del color de la piel o amarillenta, blanda, pediculada, semiesférica o en placa elevada; puede ser tan pequeña como la cabeza de un alfiler desde un milímetro, elevada sobre la piel ⁽⁷⁵⁾, o hasta lesiones de 6 o 7 centímetros ⁽²⁰⁾; hasta el momento en los artículos que hemos consultado, los nevos lipomatosos solitarios más grandes que se han publicado son, el de un paciente de Maeda y cols., localizado en piel cabelluda, que medía 8x10 cms., y sobre el cual, después de 10 años de

evolución se desarrolló un carcinoma basocelular ⁽⁶⁷⁾ y el de Inoue y cols, de 20x8 cms, con una morfología atípica.

No existe una predilección tan marcada por la zona de la cintura pélvica como se observa en la forma múltiple, pudiendo aparecer en otros lugares con más frecuencia que ésta, como: La frente ⁽⁷⁶⁾, Rodilla ⁽⁴³⁾, Labio ⁽²⁶⁾, Pierna ⁽³⁴⁾, Región auricular ⁽²⁵⁾, Clítoris ⁽⁶⁴⁾, Huevo poplítico ⁽²¹⁾, Piel cabelluda ⁽⁶⁷⁾ y hay un caso publicado en párpado por Kaw y cols., que se encontraba presente desde el nacimiento, no es esto lo usual que dio pauta, para que en adelante se considerara al nevo lipomatoso (lipofibroma pediculado), dentro de los diagnósticos diferenciales de los tumores de párpados ⁽⁷⁷⁾.

El término nevo lipomatoso cutáneo superficial solitario lo propusieron Weitzner y Albuquerque en 1968, y ellos señalaron que tal vez la forma solitaria a nivel de la región glútea es una forma frustra del nevo lipomatoso de Hoffmann y Zurhelle ⁽¹⁴⁾.

Por su parte Wilson Jones y cols. Consideraron que la forma solitaria solo representa una forma más pequeña o disminuida del nevo lipomatoso de Hoffmann y Zurhelle ⁽²⁾.

En 1975 Mehregan y cols., propusieron el término de Lipofibroma Pediculado, para la forma solitaria del nevo lipomatoso, en vista de sus distintivos rasgos clínico-patológicos ⁽¹⁷⁾.

En 1984 Dotz y Prioleau dudaban que se tratara del mismo proceso patológico para los pacientes con lesiones múltiples y para los que presentaban una sola lesión, por sus diferentes características clínicas y de evolución. Ellos se refieren a lo mencionado por otros autores diciendo: “Es posible que la forma solitaria represente nada más que un fibrolipoma o una forma de acrocordón; que sea una forma frustrada de nevo lipomatoso de Zurhelle y Hoffmann, particularmente cuando se encuentra en la zona de la cintura pélvica, o que pudiera ser la misma situación de algunos tumores de anexos de la piel donde encontramos lesiones únicas o múltiples, como en el tricoepitelioma y el cilindroma”; pero de cualquier modo para ellos, el nevo lipomatoso solitario tiene suficientes diferencias clínicas para colocarlo en una categoría a parte

Las características histopatológicas son las mismas para la forma múltiple que para la solitaria donde la presencia de el tejido adiposo ectópico en dermis.

No es fácil en muchas ocasiones, distinguir histológicamente con claridad entre un nevo lipomatoso solitario y un (fibroma péndulo) acrocordón, ya que estos poseen un gran masa central de grasa, con una dermis delgada alrededor y a veces puede estar tan cerca de la superficie, es difícil distinguirla de un fibroma péndulo con herniación grasa ⁽²⁾.

En las conclusiones de su trabajo Nogita y cols., mencionan que en base a la menor predilección por la cintura pélvica y a su presencia en sitios como el pabellón auricular, piel cabelluda y la aparición en etapas más avanzadas de la vida, consideran que los pacientes con una sola lesión, se separan de los de la forma múltiple, prefieren llamar a la lesión solitaria lipofibroma pediculado, como fue propuesto originalmente por Mehregan y cols.

Por otra parte señalan esos mismos autores que histológicamente en la mayoría de los casos , encontraron

aumento de los polisacáridos tanto en la dermis como en el tejido adiposo, y que esto representa degeneración mucoide del estroma, como ocasionalmente se observa en otras lesiones, como en el neurofibroma ⁽¹⁷⁾.

La presencia de estructuras anexiales maduras: folículos pilosos, glándulas apócrinas y ecrinas en la dérmis, y en el tejido celular subcutáneo de estas lesiones, les hace pensar que pueden representar una proliferación hamartomatosa de ambos: estroma y componentes anexiales ⁽¹⁷⁾.

Mencionan la asociación entre acrocordones o lipofibromas, con alteraciones endocrinológicas como la diabetes mellitus y que encontraron esta enfermedad en 7 de sus pacientes de nevo lipomatoso solitario (21%), siendo la incidencia significativamente más alta que la que se presenta en la población japonesa general (3.8%).

Diagnóstico diferencial del Nevo Lipomatoso

Solitario.

- Acrocordones
- Queratosis seborreica
- Verrugas virales
- Nevo nevocelular
- Fibroepitelioma de Pinkus
- Porosa ecrino
- Xantogranuloma juvenil
- Dermatofibroma

Acrocordones.

Son en promedio más pequeños y muestran predilección por las áreas intertriginosas (pliegues de flexión); la ausencia en ellos de anexos: glándulas ecrinas y apocrinas en los habitualmente presentes lipofibromas pediculados que comunmente contienen anexos.

Queratosis seborreica y verrugas.

Generalmente presentan una hiperqueratosis y papilomatosis más marcadas, en el caso de las verrugas

además de que su superficie es rugosa y dura, histológicamente encontramos coilocitos; en la queratosis seborréica un rasgo característico, es la presencia de pseudoquistes corneos, con láminas concéntricas de queratina en su interior, rodeadas de un estrato granuloso evidente ⁽⁷⁸⁾.

Nevo nevocelular.

Estos nevos tienden a ser más firmes y más pigmentados, además de presentar células névicas; hay que tener cuidado con los nevos antiguos, ya que en ocasiones pueden encontrarse grandes depósitos de grasa y solo pequeñas áreas de células névicas ⁽⁷⁹⁾.

Neurofibromas.

Se presentan con mayor frecuencia formando parte de la enfermedad de von Recklinghausen, en ocasiones son lesiones solitarias, neoformaciones del color de la piel, blandos o sólidos de tamaño muy variable y se localizan en cualquier parte del tegumento. Las lesiones pueden a menudo invaginarse con el dedo (signo del ojal); histológicamente están formados por fascículos entrelazados de células de Schwann, con núcleos fusiformes ondulados e irregulares ⁽⁵²⁾.

Fibroepitelioma de Pinkus.

Es una forma poco frecuente de carcinoma basocelular, se localiza con mayor frecuencia en el tórax o extremidades, aunque también se ha descrito en regiones genitales, ingles o plantas. Es una neoformación o placa de aspecto nodular lisa, sésil en forma de cúpula o pediculada, de color rosado; histológicamente encontramos grupos o cordones de células basaloides neoplásicas.

Poroma ecruino.

Es una neoformación sésil o pediculada, solitaria, de color rosa o rojo pálido, que tiene predilección por plantas y palmas, característicamente esta rodeada por una depresión, aparentando estar cincundada por un corallite ⁽⁸⁰⁾.

Histopatología. Es un tumor circunscrito compuesto por anchas columnas y cordones de células basaloides, uniformes, que se anastomosa unas con otras. Se extienden hacia la dermis, desde la superficie profunda de la epidermis, éstas células son más pequeñas, cuboides, monomorfas y mejor

delineadas que las células epiteliales con las que están en contacto ⁽⁸⁰⁾ ⁽⁸¹⁾.

Xantogranuloma Juvenil.

Es un tumor intradérmico de la infancia poco frecuente, que presenta histiocitos cargados de lípidos, células inflamatorias y células gigantes, especialmente de tipo Touton. Pueden aparecer lesiones solitarias en adultos.

Dermatofibroma.

Se trata de una neoformación de 0.5 a 3 cms. de diámetro, de superficie lisa, su coloración va del café rojizo hasta intensamente pigmentado, lo que le da importancia en el diagnóstico diferencial con el melanoma maligno; su consistencia es firme, se puede tomar entre los dedos y desplazarla, si bien esta adherida a la piel suprayacente (El signo del hoyuelo resulta característico).

Los dermatofibromas pueden ser únicos o múltiples y pueden aparecer en cualquier lugar de la superficie cutánea, principalmente en miembros inferiores.

Histológicamente, se trata de una neoplasia de células fusiformes, irregulares dispersas en un estroma colágeno abundante, ocupa predominantemente la dermis reticular, los márgenes del tumor se funden en forma imperceptible con los tejidos adyacentes ⁽⁸²⁾.

Debido a las escasas publicaciones en la literatura, pensamos que en muy pocas ocasiones es reconocido y diagnosticado el nevo lipomatoso solitario; ya que es fácil confundirlo con otras lesiones papilomatosas benignas ^{(2) (17)}.

TRATAMIENTO.

El tratamiento es quirúrgico, por excisión de la lesión, extirpación que solo se realiza en los pacientes que lo soliciten.

Recurrencias.

Jones y cols., observaron en uno de sus pacientes, un hombre de 57 años con una lesión solitaria en 1/3 superior del muslo derecho, una recurrencia tardía: después de 5 años de la extirpación previa ⁽²⁾.

NEVO LIPOMATOSO

FORMA GENERALIZADA.

SINDROME DEL BEBÉ MICHELÍN

Se trata de una malformación muy poco frecuente, caracterizada por pliegues generalizados y una piel redundante, se le ha comparado con el aspecto del símbolo de la fábrica de neumáticos Michelin ⁽⁸³⁾; luce como si el niño al crecer, fuera llenando una prenda de vestir (la piel), que fuera varias tallas más grande que su cuerpo, ya que los pliegues cutáneos desaparecen con la edad.

Este aspecto se presenta desde el nacimiento y afecta con más frecuencia a las niñas.

El síndrome del bebé Michelin, solo alude al aspecto fenotípico de los individuos afectados, pero no define la alteración histopatológica de base, ya que pacientes con grandes hamartomas de músculo liso y algunos, aún sin lesiones histopatológicas subyacentes, pueden tener un aspecto clínico semejante ⁽⁸⁴⁾.

Cuando este síndrome se encuentra asociado al nevo lipomatoso, algunos autores lo consideran como la forma generalizada de este nevo ^{(5) (21) (51)}.

El primer caso fué publicado por Ross 1969 ***Generalized Folded Skin With Underlying Lipomatous Nevus: The Michelin Tyre Baby*** ⁽¹⁵⁾, en una niña de 6 años que lucía mayor, más grande y más fuerte que otras niñas de su edad, su piel era redundante, presentaba hemihipertrofia del lado izquierdo de su cuerpo, su desarrollo intelectual era normal; con el tiempo los pliegues anormales de su cuerpo fueron desapareciendo.

Histológicamente, en las biopsias tomadas de la espalda y las regiones glúteas, se encontraron imágenes diagnósticas de nevo lipomatoso cutáneo superficial ⁽¹⁵⁾.

Posteriormente en 1979 Gardner y cols., presentaron un caso bajo el título de, ***Folded Skin Associated With Underlying Nevus Lipomatosus***. La paciente de dos y medio años de edad, además de una marcada piel redundante en todo el cuerpo, predominando en cuello, frente y extremidades,

presentaba microcefalia, con alteraciones de los pabellones auriculares y baja implantación de éstos, severo retraso mental, alteraciones de los pies, hemiplegia y anomalías cromosomales (a nivel del cromosoma 11) que no habían sido descritas anteriormente. A nivel histopatológico, el diagnóstico fue de Nevo Lipomatoso Cutáneo Superficial ⁽¹⁹⁾.

Larralde y cols. (2003), en el artículo ***Bebé Michelín: Presentación de un caso***. Refiere la historia clínica de una niña de ocho meses, con marcado aumento de pliegues cutáneos por un exceso de piel, predominando en tronco y extremidades, bajo peso y leve retraso psicomotriz. Los exámenes de laboratorio, mostraron un aumento de somatotrofina, una disminución de somatomedina, y aumento del recuento plaquetario, el cariotipo (46 xx) y los demás estudios que se le practicaron, se encontraban dentro de límites normales.

En el estudio histopatológico se encontró, la dérmis reticular ligeramente adelgazada y abundante tejido adiposo maduro en disposición perianexial, lo cual fue compatible con el diagnóstico de Nevo Lipomatoso.

A partir del año de edad, las lesiones cutáneas mejoraron con disminución de los pliegues y se normalizaron los valores hormonales y plaquetarios; a los dos años y medio de vida, el aspecto físico de la paciente era normal y el peso, talla y maduración acordes a su edad.

Se anexa un cuadro que aparece en este artículo, donde encontramos los casos de Bebé Michelín publicados hasta el momento, que incluyen los asociados a Nevo Lipomatoso.

Referencia	Histopatología	Cariotipo	OtrosHallazgos
Ross, (1959)	Nevo lipomatoso	46XX	Hemihipertrofia izquierda
Gardner, 1979, 1980	Nevo lipomatoso	46XX del (11) q21q23	Microcefalia, obesidad, alteraciones esqueléticas.
Wallach, 1980	Hamartoma de músculo liso	46XY	Laxitud articular, convulsiones, retardo mental.
Burgdorf. 1982	Nevo lipomatoso	46XX	Cicatrices estelares.
Kunze y Riehm, 1982			
Familia A	No reportado	46XY (padre e hijo)	Paladar hendido, neuroblastoma, hipertelorismo, epicantus.
Familia B	No reportado	46XY, y 46XX (padre y dos hijas)	Paladar hendido, micrognatia, ureteroceles.

Caso aislado	No reportado	No reportado	Obesidad, leve retraso motor, convulsiones febriles.
De Prosa, 1984	Nevo lipomatoso	No reportado	Síndrome de Laron, obesidad, consanguinidad.
Nikawa, 1985 Familia A	No reportado	No reportado	Tres generaciones problemas aislados.
Familia B	No reportado	No reportado	Dos hermanos, problemas aislados.
Glover, 1989	Hamartoma de músculo liso	No reportado	Ninguno
Patrizi, 1989	Hamartoma de músculo liso	Normal	Mastocitosis
Schnur, 1993	Hamartoma de músculo liso	46XY, inv(7) (q22q31.3)	Paladar hendido, dismorfia facial, retraso madurativo, convulsiones, alteraciones dentales.
Bass, 1993	No reportado	4 generaciones	Normal
Sato, 1997	Hamartoma de músculo liso, alteraciones de las fibras elásticas	46XX	Hirsutismo, retraso del crecimiento.
Caso reportado	Nevo lipomatoso	46XX	Retraso del crecimiento, convulsiones, Síndrome de Laron?

PROCOLO DE ESTUDIO

JUSTIFICACION

Conocer la frecuencia y características clínico-patológicas del Nevo Lipomatoso de Hofmann Zurhelle dermatosis poco frecuente. De la que no existe un estudio al respecto en el Centro Dermatológico Pascua.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuál es la frecuencia del Nevo Lipomatoso Hofmann Zurhelle en un periodo de 30 años en el Centro Dermatológico Pascua?

OBJETIVO GENERAL

Establecer la frecuencia y la correlación clínico patológica del Nevo Lipomatoso en el Centro Dermatológico Pascua en el periodo comprendido de enero de 1975 a 2005 (30 años).

OBJETIVOS ESPECIFICOS

- a.- Conocer la prevalencia del nevo lipomatoso en los años de estudio
- b.- Determinar las características clínicas más comunes
- c.- Observar los aspectos histopatológicos de los casos estudiados
- d.- Conocer los diagnósticos diferenciales desde el punto de vista clínico
- e.- Determinar el porcentaje de correlación clínico patológico.

MATERIAL Y METODO

Tipo de estudio

Se hará un estudio Retrospectivo, Transversal, y descriptivo.

Metodología

Se revisó el material del archivo del Laboratorio de Dermatopatología del Centro Dermatológico Pascua en el período comprendido entre 1975 – 2005 seleccionándose los que presentaron diagnóstico histopatológico de Nevo Lipomatoso.

Se recolectaron los siguientes datos: número de biopsia, sexo, edad, topografía, morfología, tiempo de evolución, diagnóstico clínico y características histológicas.

CRITERIOS DE INCLUSION

Estudios histopatológicos cuyos resultados correspondían a Nevo lipomatoso independientemente del Diagnóstico clínico.

VARIABLES DE ESTUDIO

Diagnóstico clínico de envío

Biopsias con resultado histopatológico de Nevo Lipomatoso.

Sexo, Edad, Edad de inicio, Tiempo de evolución, Topografía, morfología, síntomas y diagnóstico de envío

PROCESAMIENTO Y ANALISIS ESTADISTICO

Se organizaron y clasificaron los datos clínicos e histológicos para determinar porcentajes y frecuencias y su descripción se realizó mediante gráficas y tablas

RECURSOS FISICOS Y HUMANOS.- Los propios del departamento de Dermatopatología del Centro Dermatológico Pascua.

COMENTARIOS Y CONCLUSIONES

El Nevo Lipomatoso es una dermatosis poco frecuente, lo que se confirma con este estudio al revisar 30 años (1975-2005) del material de archivo del laboratorio de Dermatopatología del Centro Dermatológico Pascua, en donde de 57,942 biopsias de piel 51 casos correspondía a esta entidad, o sea 9 casos por cada 10 000 biopsias.

De acuerdo con Abel y Dougherty puede ser que esta dermatosis sea más frecuente de lo que se piensa ⁽²⁹⁾ y ya que se trata de lesiones benignas, algunas veces no son muy extensas, de lento crecimiento y asintomáticas, tal vez a muchas personas no les preocupa consultar y en otras ocasiones no se hace el diagnóstico clínico sobre todo en las lesiones solitarias, que pueden confundirse con otras neoformaciones benignas de la piel.

En el trabajo de Wilson Jones de sus 20 casos, el diagnóstico clínico no fue sospechado antes de la biopsia, en la mayoría de los casos de lesiones múltiples (7) y en ninguno de los casos de nevo lipomatoso solitario (13) ⁽²⁾.

Con respecto a nuestro trabajo de investigación, los resultados epidemiológicos, clínicos e histológicos,

concuerdan con los comunicados en la literatura mundial; me parece interesante, destacar el predominio de la variedad múltiple lo cual es comprensible por lo aparatoso que pueden ser las lesiones, comparándolas con las formas solitarias. Se observo que la evolución de estas fue mucho más larga que la de los casos con lesiones múltiples y esto se podría explicar por dos razones: la primera es tal vez que las formas solitarias aparecen más tarde en la vida y la segunda seria que en los casos con lesiones múltiples por ser estos más aparatosos los pacientes dejan transcurrir menos tiempo antes de consultar al médico, que en los casos solitarios.

El índice de correlación clínico patológico fue bueno (74.5%), lo que nos indica que hay un buen nivel de conocimiento clínico dermatológico sobre esta entidad en el centro, los 5 casos que se anotaron como neuro fibroma o neurofibromatosis apoyan esto, ya que es el principal diagnóstico diferencial con el nevo lipomatoso, sobre todo la forma solitaria y la segmentaria tipo I; y de la morfología de las lesiones, ambas entidades se pueden acompañar de manchas café con leche, como en algunos de nuestros casos.

En lo que se refiere a la terapéutica, sabemos que el tratamiento de elección es quirúrgico.

Knuttel y Silver, mencionan que se debe extirpar el tumor en etapas tempranas e impedir que crezca extremadamente grande, en el de Cabre Lasanta y Fuentes (22), en que las lesiones continuaron apareciendo a través de muchos años; y aunque las primeras lesiones se hubieran extirpado precozmente, el nevo se hubiera extendido en nuevas zonas con el tiempo, por lo tanto, el nevo se debe de extirpar cuando se ha desarrollado totalmente, como sucede en la gran mayoría de los casos, ya que el paciente consulta por lo regular después de un largo tiempo de evolución, pero no sobra la advertencia cuando el paciente consulta de manera precoz, de que existe la posibilidad, aunque ésta sea remota, de que con el tiempo pueda aparecer una nueva lesión, que no debe causar alarma y se podrá tratar en su momento.

Por otro lado hay que tener siempre en cuenta que se trata de una lesión benigna, por lo que la cirugía no es siempre “necesaria”, y solo se realiza por razones cosméticas a petición del paciente, sin dejarle de aclarar que en estos casos, siempre se cambia la lesión por una cicatriz.

***Iconografía Nevo Lipomatoso Cutáneo Superficial de Hoffmann y Zurhelle**



**Fig.1.- NLCS. Topografía típica.
Morfología discreta**



**Fig. 2.- NLCS. Neoformaciones
en “parches”.**



Fig. 3.- NLCS Topografía y morfología características con disposición en placa y lesiones satélites.



Fig. 4.- NLCS. Lesiones en región glútea con dos aspectos diferentes



Fig. 5.- NLCS. Aspecto clínico típico de la dermatosis



Fig. 6.- NLCS. A mayor acercamiento se observa comedones en la superficie de la placa



Fig. 7.- NLCS. de disposición lineal

HISTOPATOLOGIA DEL NEVO CUTANEO SUPERFICIAL DE HOFFMANN Y ZURHELLE

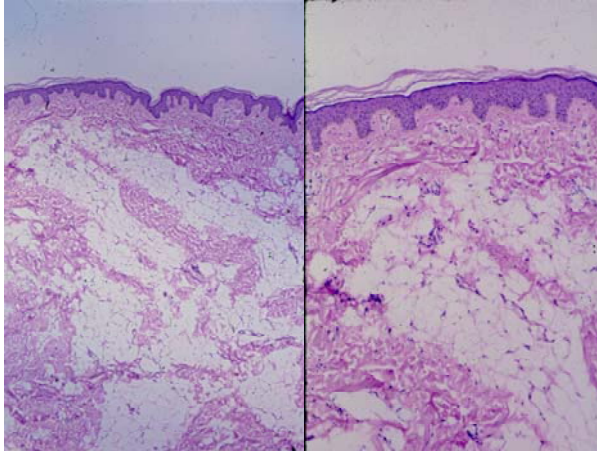


Fig. 8.- NLCS. Epidermis con acantosis discreta. En dermis superficial y reticular: islotes de adipositos (H/E 2.5 y 4X)

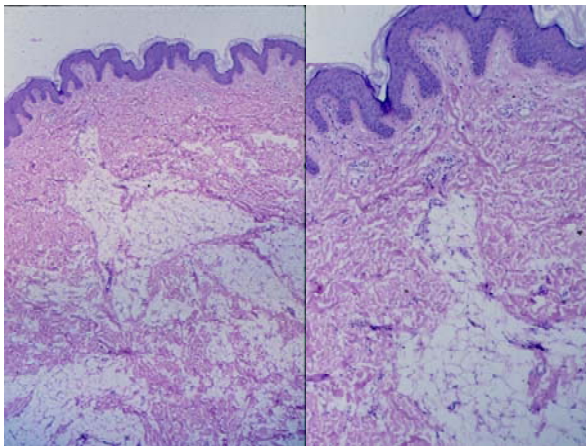


Fig. 9.- NLCS. Epidermis plegada. En toda la dermis se observan islotes de células grasas infiltrando el tejido colágeno. (H/E 2.5 y 4X)

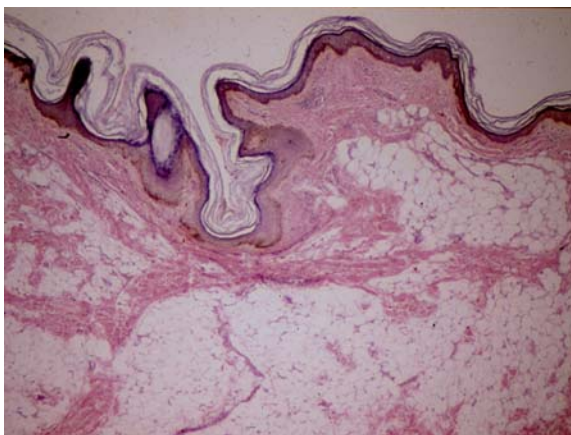


Fig. 10.- NLCS. Epidermis con hiperqueratosis y tapones córneos. Presencia de tejido graso desde la dermis superficial. (H/E 10X)

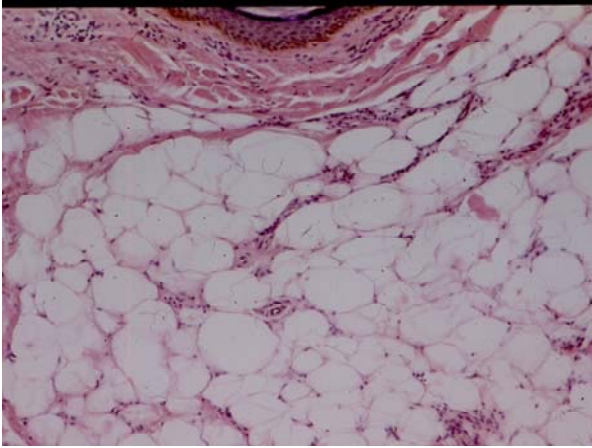


Fig. 11.- NLCS. A mayor aumento se observan los adipositos de aspecto normal.

(H/E 20X)

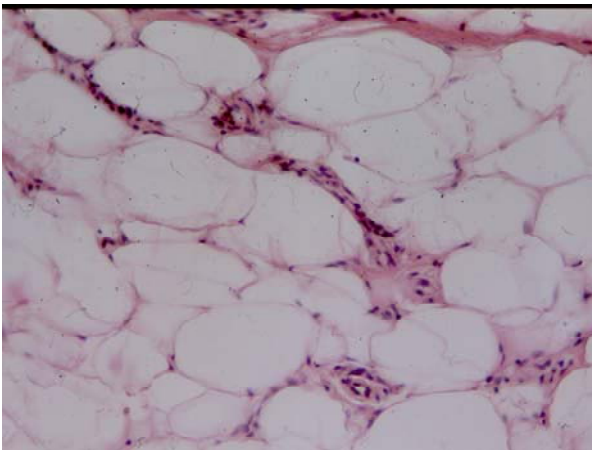


Fig. 12.- NLCS. Mayor aumento de adipositos de aspecto normal.

(H/E 40X)

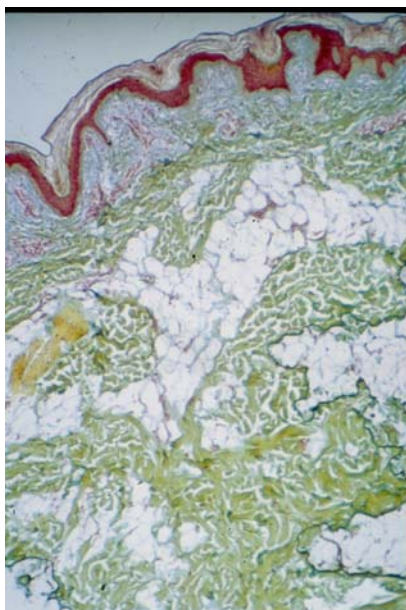


Fig. 13.- NLCS. Con tinción de Gallego se hace más evidente la presencia de las células grasas que ocupan toda la dermis en disposición de islotes.

(Gallego, 4X)

***Fotografías cortesía de la Dra. Gisela Navarrete Franco**

BIBLIOGRAFÍA

1. HOFFMANN E. UND ZURHELLE, E.: Über einen naevus lipomatodes cutaneus superficiales der linken glutäalgegend. Arch. Dermat. U Syph., 130:327-335, 1921
2. JONES E.W. MARKS R, PONGSEHIRUM D. Naevus superficialis lipomatosus. A clinicopathological report of twenty cases. Br J Dermatol. 1975 Aug;93(2):121-133.
3. FINLEY A.G., MUSSO L.A. Naevus lipomatosus cutaneus superficialis (Hoffman-Zurhelle). Br J Dermatol. 1972 Dec;87(6):557-564.
4. PIERINI D.O. ABULAFIA J, LEBEDINSKY J. Nevus lipomatosus superficialis (Hoffman-Zurhelle). Arch Argent Dermatol. 1970 Mar-Jun;20(1):33-38.
5. ARENAS R., JIMENEZ M., Nevo Lipomatoso Cutáneo Superficial, (Hoffman- Zurhelle) Comunicación de un caso. Dermatología Rev Mex; Dic 1973, Vol. 17; 161.
6. MEHREGAN A.H., TAVAFOGHI V, GHANDCHI A. Nevus lipomatosus cutaneus supeficialis (Hoffmann-Zurhelle). J Cuttan Pathol. 1975;2(6):307-313.
7. CHANG WAY P., ARENAS R. Nevo lipomatoso cutáneo superficial de Hoffmann-Zurhelle. Dermatol Rev Mex 1981; 25(3):489-490.

8. METIN A., CALKA O., AKPOLAT N. Nevus lipomatosus cutaneous superficialis (Hoffmann-Zurhelle). Eastern Journal of Medicine 6(1):26-28, 2000.
9. WEEDON D. Piel Patología, Editorial Marbán 2002, Ed. Original, Tomo II, Nevus organoide pp: 747-748.
10. ARENAS R., Atlas Dermatología. Diagnóstico y Tratamiento 3a. ed, Editorial Mc Graw Hill Interamericana 2005, Nevo lipomatoso cutáneo superficial; pp 536- 537.
11. CARBAJOSA J., ZAMBRANO T., NAVARRETE G. Nevo lipomatoso de Hoffmann y Zurhelle. Comunicación de cinco casos. Dermatología Rev Mex 1992; 36(4):250-252.
12. ROBINSON HARRY M., ELLIS FRANCIS A., BALTIMORE. Naevus lipomatosus subepidermalis seu superficialis cutis. Archives of dermatology and syphilology 1937, 35():485-488.
13. DOTZ W, PRIOLEAU P.G. Nevus lipomatosus cutaneus superficialis. Arch Dermatol. 1984 Mar;120(3):376-379.
14. WEITZNER S., ALBUQUERQUE N.M. Solitary nevus lipomatosus cutaneus superficialis of scalp. Arch Derm-Vol. 97, May 1968:540-542.
15. ROSS C. Generalized folded skin with underlying lipomatous nevus: The Michelin Tyre Baby. Arch Derm/Vol. 106, Nov 1972. pp:766.
16. REYMOND J.L. STOEBNER P, AMBLARD P. Nevus lipomatosus cutaneous superficialis. J Cuttan Pathol. 1980 Oct; 7(5):295-301.

17. NOGITA T., WONG T.Y., HIDANO A., MIHM Jr. MARTIN C., KAWASHIMA M. Pedunculated lipofibroma. *J Am Acad Dermatol.* 1994;31:No. 2; 235-240.
18. RODRIGUEZ ACAR M., ALONSO PAYERON L., RAMOS-GARIBAY A., GARCIA SALAZAR V. Nevo lipomatoso cutáneo superficial. Reporte de un caso. *Rev. Cent. Dermatol. Pascua,* Vol. 11, Núm. 2-May-Ago 2002:94-96.
19. GARDNER E.W., MILLER H.M., LOWNEY E.D. Folded skin associated with underlying nevus lipomatosus. *Arch Dermatol.* 1979 Aug; 115(8):978-979.
20. MOORE J.R., KALUS M. Nevus lipomatosus superficialis circumscriptus. *Plast Reconstr Surg.* 1980 Oct;66(44):617-619.
21. ORTEU C.H., HUGHES J.R., RUSTIN M.H. Naevus lipomatosus cutaneous superficialis: overlap with connective tissue naevi. *Acta Derm Venereol.* 1996 May;76(3):243-245.
22. CABRE J. LASANTA J, FUERTES M. Superficial nevus lipomatosus, Hoffmann-Zurhelle type. *Actas Dermosifiliogr.* 1971 May-Jun;62(5):175-180.
23. TAKASHIMA H., TOYODA M., IKEDA Y., KAGOURA M., MOROHASHI M. Nevus lipomatosus cutaneous superficialis with perifollicular fibrosis. *Eur. J. Dermatol.* 2003 Nov-Dec;13(6):584-586.
24. GAY PRIETO. *Dermatología. Científico-Médica* 1971; 7a. ed: 863-864.

25. SAEB M., VEGA MEMIJE E. Nevo lipomatoso cutáneo superficial: a propósito de tres casos en la cara y la piel cabelluda. *Dermatología Rev Mex* 2000,44(2):73-76.
26. LOPEZ ESTEBARANZ J.L., BORREGO L., ORTIZ P., ORTIZ J., LOPEZ S., IGLESIAS L. Nevus lipomatoso cutáneo superficial. *Actas Dermo Sif.*, 82(4):217-219, 1991.
27. KNUTTEL R, SILVER E.A. A cerebriform mass on the right buttock. *Dermatol Surg.* 2003 Jul;29(7):780-781.
28. PARK H.J., PARK C.J., YI J.Y., KIM T.Y., KIM C.W., Nevus lipomatosus superficialis on the face. *Int J Dermatol.* 1997 Jun;36(6):435-437.
29. ABEL R, DOUGHERTY J.W. Nevus lipomatosus cutaneus superficialis (Hoffman-Zurhelle); report of two cases. *Arch Dermatol.* 1962 Apr; 85:524-526.
30. BERGONSE F.N., CYMBALISTA N.C., NICO M.M., SANTI C.G., GOLCMAN B, GOLCMAN R, SOTTO M.N. Giant nevus lipomatosus cutaneus superficialis: case report and review of the literature. *J Dermatol.* 2000 Jan; 27(1):16-19.
31. DEGOS R., *Naevi lipomateux* in: *Dermatologie*, Paris: Flammarion Médecine Sciences Paris Francia, 1981, Vol. 2; pp: 765v-765x
32. ROOK, A.J., WILKINSON, D.S. and EBLING, F.J.C.: *Textbook of Dermatology*. Blackwell Scientific Publications 5a. Ed, 1992. pp 467-468.

33. GRACIANSKY, Atlas de Dermatologie, Naevus lipomateux, Ed. Librairie Maloine, 1952,; pp: 1966.
34. BUCH A.C., PANICKER N.K., KARVE P.P., Solitary nevus lipomatosus cutaneous superficialis. J Postgrad Med. 2005 Mar; 51(1):47-48.
35. MOSTAJO F. Nevus lipomatoso cutáneo superficial de Hoffmann-Zurhelle (NLCS). Dermatología Peruana, ed. Especial Sep; 2000.
36. SARACENO ESTEBAN F., VIGLIOGLIA PABLO A., BURSZTYN D., GUITELMAN A. Nevo Lipomatoso Cutáneo Superficial. 19 de Marzo de 1973:404-408.
37. INOUE M, UEDA K, HASHIMOTO T, Nevus lipomatosus cutaneous superficiales with follicular papules an hipertrophic pilo-sebaceous units. Int. J Dermatol. 2002 Apr; 41(4):241-243.
38. GRASA M.P., QUEROL I, DOMINGUEZ M., CARAPETO F.J. Nevus lipomatoso superficial de Hoffman-Zurhelle. Piel 1990;5:362-364.
39. PEREZ BERNAL A.M., SANCHEZ CONEJO.MIR J., CAMACHO F. Nevus lipomatoso cutáneo superficial. Estudio clínico-patológico de dos casos. Actas Dermo-Sif., 81,5(349-351), 1990.
40. DARIER, SABOURAUD, GOUGEROT, MILIAN, PAUTRIER, RAVAUT, SEZARY, CLEMENT, SIMON, Naevi lipomateux, Nouvelle pratique dermatologique,. Massonet Cìe Editeurs, 1936, Vol. VI, pp: 478-480

41. DOMINGUEZ DE LUIS F., SANCHEZ DEL CHARCO M. Placa asintomática en región lumbar. *Piel* 1998 Ene;13(1):54-58.
41. OLIVARES M., PIQUE E. Placa rugosa en región lumbar. *Piel* 1993;8:470-472.
42. ARMSTRONG D.K., WALSH M.Y., BINGHAM A, Mc. MILLAN C. Naevus lipomatosus cutaneous superficialis. *Australas J Dermatol.* 1997 May; 38 (2): 88-90.
43. SATHYANARAYANA V., WEITZNER S. Solitary nevus lipomatosus cutaneous superficialis of the knee. *Arch Dermatol.* 1978 Aug;114(8):1226-1227.
44. KINGSLEY H.J., Peculiarities in Dermatology. a case of Nevus Lipomatosus Superficialis (Zurhelle). *Cent Afr Med.* 1964 Dec;10:447-448.
45. IOANNIDOU D.J., STEFANIDOU M.P., PANAYIOTIDES J.G., TOSCA A.D., Nevus lipomatosus cutaneous superficialis (Hoffmann-Zurhelle) with localized scleroderma like appearance. *Int J Dermatol.* 2001 Jan;40(1):54-57.
46. TWEDE JAMES V., TURNER JOYCE T., BIESECKER LESLIE G. AND DARLING THOMAS N. Evolution of skin lesions in Proteus syndrome, *J Am Acad. Dermatol.* Volume 52, Number 5; 834-838 2005
47. BRASANAC D, BORICIC I. Giant nevus lipomatosus superficialis with multiple folliculosebaceous cystic hamartomas and dermoid cysts. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2005 Jan; 19(1):84-86.

48. EYRE S.P., HEBERT A.A., RAPINI R.P. Rubbery zosteriform nodules on the back. Nevus lipomatosus cutaneus superficialis (Hoffmann-Zurhelle). Arch Dermatol. 1992 Oct; 128(10):1395-1398.
49. SABINE KOHLER EN: BOLOGNIA J. L., JARIZZO J. L., RAPINI R. P., Dermatología 1ra. ed. (Español) Editorial Elsevier 2004, Vol. II Lipomas pp: 1888-1890.
50. DU VIVIER A., McKEE PHILLIP H., Atlas de Dermatología Clínica 2a. ed., Editorial. Harcourt Brace, 1995; Lipoma pp: 8-23,8-24.
51. WEEDON D. Piel Patología, Editorial Marbán 2002, Ed. Original, Tomo II, Nevus lipomatoso pp: 787-788.
52. DU VIVIER A., McKEE PHILLIP H., Atlas de Dermatología Clínica 2a. ed., Editorial. Harcourt Brace, 1995; Neurofibroma pp: 8-22,8-23.
53. ZSOLT B. ARGENYI EN: BOLOGNIA J. L., JARIZZO J. L., RAPINI R. P., Dermatología 1ra. ed. (Español) Editorial Elsevier 2004, Vol. II. Neurofibroma pp: 1850-1851.
54. WEEDON D. Piel Patología, Editorial Marbán 2002, Ed. Original, Tomo I; Nevus de tejido conectivo pp: 297.
55. PUJOL MONTCUSI J.A., ZAMBRANO ZAMBRANO A. Nódulos asintomáticos en región lumbar. Piel 1993;8:201-203.
56. MILTON ORKIN, H.M., MARK V. D., Dermatología 1994, Ed. Manual Moderno; 396.

57. LIM J.H, CHO S.H., KIM H.O., KIM C.W., PARK Y.M.. Mucinous naevus with atypical features.2003 British Association of Dermatologists, British Journal of Dermatology, 148,1058-1087.
58. WEEDON D. Piel Patología, Editorial Marbán 2002, Ed. Original, Tomo II; Nevus epidérmico pp: 635-636.
59. DU VIVIER A., McKEE PHILLIP H., Atlas de Dermatología Clínica 2a. ed., Editorial. Harcourt Brace, 1995; Nevos epidérmicos pp:7-1,7-2.
60. SABINE KOHLER EN: BOLOGNIA J. L., JARIZZO J. L., RAPINI R. P., Dermatología 1ra. ed. (Español) Editorial Elsevier 2004, Vol. II Hamartoma de músculo liso pp: 1888.
61. CELIA MOSS EN: BOLOGNIA J. L., JARIZZO J. L., RAPINI R. P., Dermatología 1ra. ed. (Español) Editorial Elsevier 2004, Vol. I; Síndrome de Goltz pp: 875-876.
62. WEEDON D. Piel Patología, Editorial Marbán 2002, Ed. Original, Tomo I; Hipoplasia dérmica focal pp: 301-302.
63. WEEDON D. Piel Patología, Editorial Marbán 2002, Ed. Original, Tomo II, Nevus de células globoides pp: 680.
64. HATTORI R, KUBO T, YANO K, TANEMURA A, YAMAGUCHI Y, ITAMI S, HOSOKAWA K, Nevus lipomatosus cutaneous superficialis of the clitoris. Dermatol Surg. 2003 Oct;29(10):1071-1072.
65. LARRALDE M., CARBAJOSA A., SANTOS-MUÑOZ A., CORBELLA C. Girl with linear nodules on the gluteal area. International Journal of Dermatol. 2002,41:239-241.

66. YUN S.J., KIM E.J., LEE S.C., WON Y.H., LEE J.B., The association of naevus lipomatosus with pilosebaceous abnormalities including fibrofolliculoma. *Br J Dermatol.* 2005 Jul; 153(1):209-210.
67. MAEDA A, ARAGANE Y, UENO K, YAMAZAKI F, KAWADA A, TEZUKA T. A case of naevus lipomatosus cutaneus superficialis of the scalp associated with pedunculated basal cell carcinoma. *Br J Dermatol.* 2003 May; 148(5):1084-1086.
68. SOLENTE G., HARTER P. Naevus lipomateux. *Bull. Soc. Franc. Derm. Syph.*, 1956, 63:346.
69. HANN S.K., YANG D.S., LEE S.H. Giant nevus lipomatosus superficialis associated with cavernous hemangioma. *J Dermatol.* 1988 Dec; 15(6):543-545.
70. LARRALDE M., SANTOS A., KIEN C., Bebé Michelín: Presentación de un caso, *Dematol. Pediatr. Lat* 2003; 1(1):42-45
71. SUSAN BAYLIS MALLORY EN: BOLOGNIA J. L., JARIZZO J. L., RAPINI R. P., *Dermatología* 1ra. ed. (Español) Editorial Elsevier 2004, Vol. I; Síndrome de Gardner pp: 891-892.
72. MORALES A.L. ZABALLOS P., ROS C., GRASA M.P., CARAPETO J. Nevus lipomatoso cutáneo superficial (Hoffman-Zurhelle). *Med Cutan Iber Lat Am* 2003;31(4):233-237.
73. KOF A.W., BART R.S. Giant nevus lipomatosus. *J Dermatol Surg Oncol.* 1983 Apr;9(4):279-281.

74. DU VIVIER A., McKEE PHILLIP H., Atlas de Dermatología Clínica 2a. ed., Editorial. Harcourt Brace, 1995; Nevo lipomatoso superficial pp: 7-5.
75. SHROFF J.H., MOSES J.M., Nevus Lipomatosus Cutaneous Superficialis. Indian Journal of Dermatology, Venereology and Leprology, 1971, Vol. 37(6):227-230
76. SAWADA Y. Solitary nevus lipomatosus superficialis on the forehead. Ann Plast Surg. 1986 Apr;16(4):356-358.
77. KAW P, CARLSON A, MEYER D.R. Nevus lipomatosus (pedunculated lipofibroma) of the eyelid. Ophthal Plast Reconstr Surg. 2005 Jan;21(1):74-76.
78. DU VIVIER A., McKEE PHILLIP H., Atlas de Dermatología Clínica 2a. ed., Editorial. Harcourt Brace, 1995; Queratosis seborreica (Verruga seborreica) pp:8-14,15,16.
79. WEEDON D. Piel Patología, Editorial Marbán 2002, Ed. Original, Tomo II, Nevus intradérmico pp: 677-678.
80. DU VIVIER A., McKEE PHILLIP H., Atlas de Dermatología Clínica 2a. ed., Editorial. Harcourt Brace, 1995; Poroma ecrino pp: 8-8.
81. WEEDON D. Piel Patología, Editorial Marbán 2002, Ed. Original, Tomo II, Poroma ecrino pp: 740.
82. DU VIVIER A., McKEE PHILLIP H., Atlas de Dermatología Clínica 2a. ed., Editorial. Harcourt Brace, 1995; Dermatofibroma pp: 8-20.

83. ROOK, A.J., WILKINSON, D.S. and EBLING, F.J.C.: Textbook of Dermatology. Blackwell Scientific Publications 4a. Ed, 1986. pp 214-215.
84. SABINE KOHLER EN: BOLOGNIA J. L., JARIZZO J. L., RAPINI R. P., Dermatología 1ra. ed. (Español) Editorial Elsevier 2004, Vol. II Nevo lipomatoso superficial pp: 1893-1894.
85. TOROK L., FAZEKAS A., DOMJAN L., BUDAI S., KASA M., Gardner syndrome. Hautarzt. 1990 Feb;41(2):83-86.