

Relato de caso

Autores:

Maria Claudia Almeida Issa¹
 Diego Cerqueira Alexandre²
 Aline Cairo Fassini¹
 Camila de Oliveira Bento¹
 Flávio Barbosa Luz¹
 Enófi Aparecida Guedes Vilar¹

- ¹ Universidade Federal Fluminense - Niterói (RJ), Brasil.
² Hospital Naval Marcílio Dias - Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

Correspondência:

Diego Cerqueira Alexandre
 R. Pedro Ernesto, 60
 Venda da Cruz
 24110-680 Niterói (RJ), Brasil.
E-mail: diegocerqueira_dca@hotmail.com

Data de recebimento: 10/01/2019
Data de aprovação: 14/04/2019

Trabalho realizado na Universidade Federal Fluminense – Niterói (RJ), Brasil.

Suporte Financeiro: Nenhum
Conflito de interesse: Nenhum



Nevo lipomatoso cutâneo superficial: apresentação incomum

Nevus lipomatosus cutaneus superficialis: unusual presentation

DOI: <http://www.dx.doi.org/10.5935/scd1984-8773.20191131109>

RESUMO

O nevo lipomatoso cutâneo superficial é uma dermatose pouco frequente, na qual o tecido adiposo está presente de forma ectópica na derme. Esta condição é clinicamente dividida em duas variantes: clássica e solitária. A primeira caracteriza-se por pápulas ou nódulos macios, pedunculados, cerebriformes, do tom da pele ou amarelados, envolvendo principalmente a região pélvica. A última é observada como uma pápula solitária ou sésil. O tratamento com excisão cirúrgica é geralmente suficiente. O nevo lipomatoso cutâneo superficial pode estar associado a outras condições como, no nosso caso, a múltiplos lipomas.

Palavras-chave: Adipócitos; Derme; Lipoma; Nevo

ABSTRACT

Nevus lipomatosus cutaneus superficialis is an uncommon dermatosis in which the adipose tissue is present ectopically in the dermis. This condition is clinically divided into two variants: classical and solitary. The first is characterized by soft, pedunculated, cerebriform, skin-colored or yellowish papules or nodules, mainly involving the pelvic region. The latter is observed as a solitary or sessile papule. Treatment with surgical excision is usually enough. Nevus lipomatosus cutaneus superficialis may be associated with other conditions such as multiple lipomas, as in our case.

Keywords: Nevus; Dermis; Adipocytes; Lipoma

INTRODUÇÃO

Nevo lipomatoso cutâneo superficial (NLCS) é uma condição hamartomatosa rara e benigna, caracterizada pela presença de adipócitos maduros na derme. O NLCS é encontrado normalmente ao nascimento ou surge nas duas primeiras décadas de vida. Não há relatos de predileção por sexo nem de predisposição genética. Clinicamente, é classificado de duas formas. A forma clássica caracteriza-se por amontoados assintomáticos de pápulas ou nódulos macios, pedunculados, cerebriformes, de coloração do tom da pele a amarelada. As lesões podem coalescer em placas com superfície lisa, enrugada ou com textura de *peau d'orange*. Essa forma é usualmente encontrada na cintura pélvica, principalmente na região glútea, lombossacra e terço superior das coxas. A forma solitária de NLCS manifesta-se como uma pápula solitária ou sésil. Esta forma geralmente desenvolve-se durante a vida adulta e foi descrita em diferentes localizações: tronco inferior, joelho, axila, braço, orelha e couro cabeludo. O tratamento é realizado com a simples excisão cirúrgica. Por ser uma condição benigna, a sua remoção é realizada por motivos estéticos.¹⁻⁷

Algumas lesões, como angioqueratoma de Fordyce, máculas *café-au-lait* ou vitiligo-símile, hemangioma, carcinoma basocelular, hipertricosose sobre o nevo, lesões comedo-símile e lipoma, foram descritas concomitantemente ao NLCS.²⁻⁶ Entretanto, a raridade da associação de NLCS a lipomas na literatura e a exuberância na forma de apresentação do nosso paciente nos motivou à publicação.

REVISÃO DA LITERATURA

O NLCS é caracterizado pela presença de adipócitos maduros ectópicos na derme. A forma clássica, descrita por Hoffmann e Zurhelle em 1921, é caracterizada por nódulos ou pápulas da cor da pele ou amareladas, agrupadas, que não atravessam a linha mediana e podem seguir as linhas de Blaschko. Já estão presentes ao nascimento ou aparecem mais comumente até a segunda década de vida. As localizações mais frequentes são a cintura pélvica, região lombossacra, nádegas e coxas.^{2,3,4,8}

A forma solitária, descrita por Nikolowsky em 1950, consiste em uma lesão nodular única, com aparecimento mais tardio, geralmente ocorrendo após a terceira década de vida.⁹ A localização da forma solitária é muito variada, sendo descritas lesões em tronco inferior, clitóris, joelho, axila, braço, orelha e couro cabeludo. Esta forma também é referida como lipofibroma pedunculado. Não há relatos de histórico familiar ou predileção por sexo em nenhuma das variantes clínicas.¹⁰⁻¹²

Em alguns casos, o NLCS foi descrito ocorrendo simultaneamente com algumas lesões, como angioqueratoma de Fordyce, máculas *café-au-lait* ou vitiligo-símile, hemangioma, carcinoma basocelular, hipertricosose sobre o nevo e lesões comedo-símile.²⁻⁵ No entanto, a associação de nevo lipomatoso a lipomas foi relatada em apenas um estudo espanhol. Neste estudo, uma paciente feminina apresentou, aos 34 anos de idade, surgimento de nódulos amolecidos na fossa poplíteia, sendo a lesão central correspondente a nevo lipomatoso e as lesões periféricas correspondentes a lipomas.¹³

Histologicamente, o nevo cutâneo lipomatoso superficial é caracterizado por acúmulo de adipócitos maduros ectópicos na derme. Quando eles são escassos, apresentam distribuição perivascular com infiltrado linfomonocítico. Quando estão em maior número, essa relação não é tão clara e o limite entre derme e hipoderme torna-se pouco nítido. As fibras colágenas dérmicas encontram-se inalteradas, podendo estar desorganizadas ou com densidade aumentada. Já as fibras elásticas podem estar normais, aumentadas, reduzidas ou até mesmo ausentes. Também foi descrito um aumento de mucina na derme papilar e subpapilar. A epiderme encontra-se normal ou com acantose, podendo conter estruturas comedonianas.^{13,14} Os apêndices cutâneos não se encontram substituídos. Contudo, alguns casos de NLCS com anomalias pilosas têm sido descritos, como estruturas abortivas germinativas foliculares-símile, unidades pilosebáceas hipertróficas, fibrose perifolicular, fibrofoliculomas e hamartomas císticos foliculosebáceos.⁸

A patogênese do NLCS ainda não está determinada. Alguns autores sugeriram que se origina a partir de células precursoras de adipócitos localizadas ao redor dos vasos sanguíneos.¹⁵ Porém, em estudo com microscopia eletrônica, foram observados apenas lipócitos maduros dentro dos infiltrados mononu-

cleares perivascularares, não sendo evidenciados lipoblastos nem a transição de células mesenquimais para lipócitos.¹⁶

O tratamento de escolha é a ressecção cirúrgica, que é instituída apenas para fins estéticos, dadas a benignidade da lesão e a possibilidade do aumento do seu tamanho. Degeneração maligna e recorrências são extremamente raras.¹⁻⁷

RELATO DO CASO

Homem de 33 anos apresentando quatro lesões nodulares assintomáticas, distribuídas em tronco e membros há dois anos, e uma lesão tumoral pedunculada, também assintomática, localizada no terço superior da face posterior da coxa direita. Esta última teve crescimento progressivo, tornando-se inestética. Sem história familiar de alterações semelhantes.

O exame dermatológico revelou quatro nódulos recobertos por pele normal, consistência macia, medindo de 2-6cm no maior diâmetro, localizados na região lombar à esquerda, nos antebraços direito e esquerdo e na face anterior da coxa direita (Figura 1). Uma lesão tumoral pedunculada, superfície lobulada, da cor da pele, com consistência fibrosa, medindo 6,5cm de comprimento e 3cm de diâmetro, localizada abaixo do sulco infraglúteo direito (Figura 2). Clinicamente, foram feitas as hipóteses de lipomas para as lesões nodulares do tronco e dos membros, e de nevo lipomatoso cutâneo superficial tipo solitário para a lesão pedunculada localizada abaixo do sulco infraglúteo direito. A lesão pedunculada e os nódulos, exceto o localizado no antebraço esquerdo (2cm), foram removidos cirurgicamente e confirmados pelo exame histopatológico (Figura 3).

O exame histopatológico da lesão pedunculada exuberante revelou a presença de tecido adiposo maduro na derme reticular com extensão à derme papilar, caracterizando o diagnóstico de nevo lipomatoso cutâneo superficial (Figura 4). Exames histopatológicos dos nódulos do tronco e membros apresentaram características semelhantes entre eles, revelando tecido adiposo maduro entremeado por alguns capilares congestos, compatível com lipoma (Figura 5).



FIGURA 1: Nódulo recoberto por pele normal, consistência macia, localizado no antebraço direito (lipoma)



FIGURA 2: Lesão tumoral pedunculada, superfície lobulada, da cor da pele, com consistência fibrosa, medindo 6,5cm de comprimento e 3cm de diâmetro, localizada abaixo do sulco infraglúteo direito

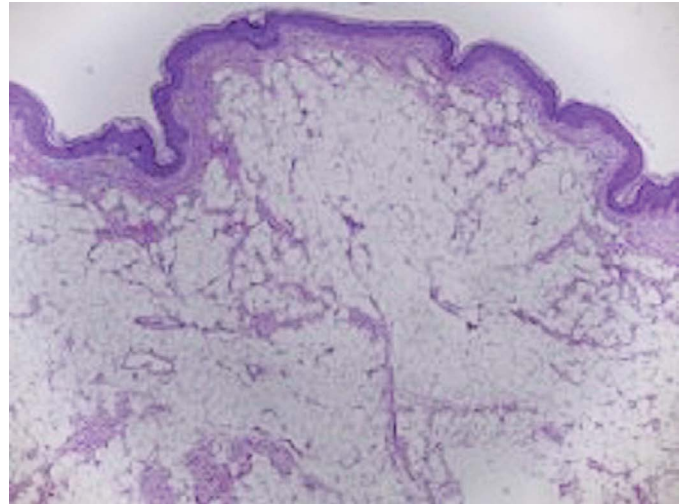


FIGURA 4: Presença de tecido adiposo maduro na derme reticular com extensão à derme papilar, caracterizando o diagnóstico de nevo lipomatoso cutâneo superficial (Hematoxilina & eosina, 40x)

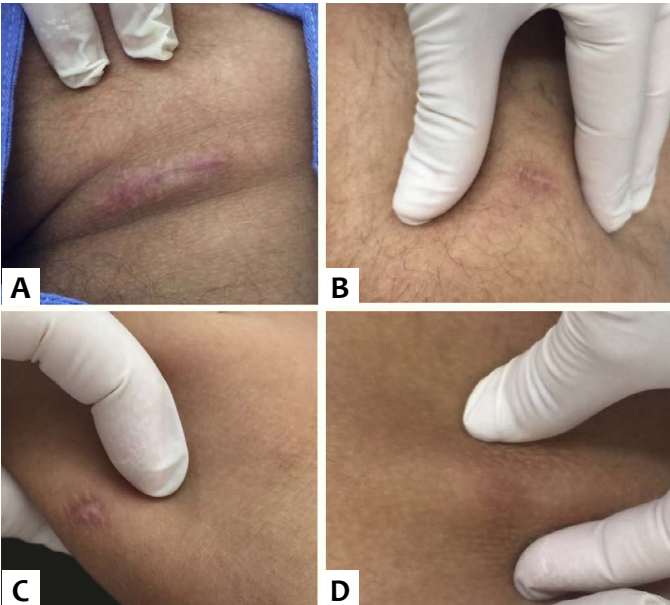


FIGURA 3: Cicatrizes pós-excisões cirúrgicas das lesões apresentadas. **A.** Nevo lipomatoso cutâneo superficial; face posterior de coxa direita. **B.** Lipoma; face anterior de coxa direita. **C.** Lipoma; face medial de antebraço esquerdo. **D.** Lipoma; região dorsal

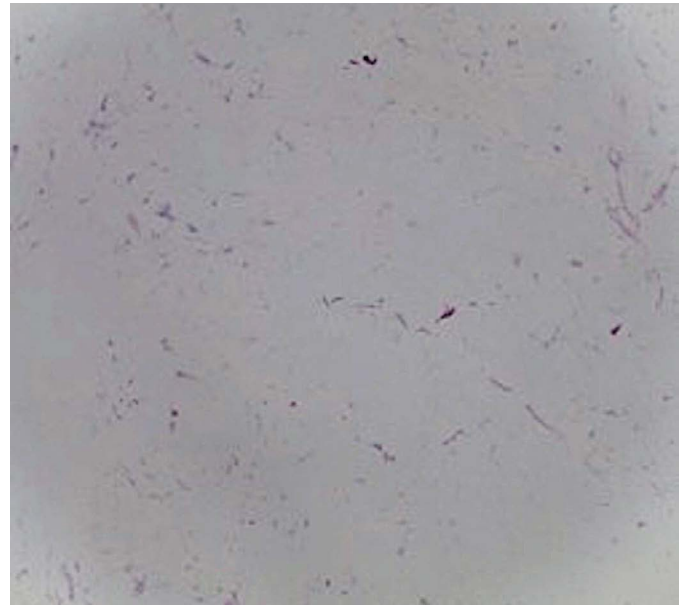


FIGURA 5: Tecido adiposo maduro entremeado por alguns capilares congestionados, corroborando o diagnóstico de lipoma (Hematoxilina & eosina, 40x)

DISCUSSÃO

O nevo lipomatoso cutâneo superficial pode estar presente desde o nascimento ou pode aparecer após a terceira década de vida. Quando presente desde o nascimento - forma clássica -, localiza-se tipicamente na região pélvica e nos membros inferiores. Na forma solitária, que se inicia após a terceira década de vida, surge como lesão única e pedunculada e tem localização muito variada. No caso relatado, o paciente apresentou a forma solitária do nevo lipomatoso cutâneo superficial, entretanto com localização na área típica da forma clássica. Em concordância com a literatura, o mesmo não apresentava histórico familiar.¹⁻⁷

Há alguns relatos na literatura que mostram a associa-

ção do NLCS com outras alterações dermatológicas, como por exemplo: angioqueratoma de Fordyce, máculas *café-au-lait* ou vitiligo-símile, hemangioma, carcinoma basocelular, hipertricose sobre o nevo e lesões comedo-símile.²⁻⁵ Todavia, pouco se sabe da concomitância desse tipo de nevo com lipomas. Até o presente momento, apenas um caso foi relatado demonstrando essa associação.¹³ Nosso relato assemelha-se ao caso relatado anteriormente, porém diferindo na localização das lesões. Os lipomas e o nevo lipomatoso do nosso paciente encontravam-se em sítios distantes do corpo.

Apesar do seu caráter benigno, muitos pacientes desejam retirar a lesão. No nosso caso, o paciente procurou o Serviço de Dermatologia da Universidade Federal Fluminense para a remoção cirúrgica de uma lesão com apresentação incomum e exuberante. O resultado estético após a cirurgia foi considerado muito bom pelos médicos e pelo paciente (Figura 3A).

REFERÊNCIAS

- Hoffmann EG, Zurhelle E. Uber einen. Naevus lipomatodes cutaneous superficialis der linken glutaalgegend. Arch Derm Syph 1921;130:327-33
- Dhamija A, Meherda A, D'Souza P, Meena RS. Nevus lipomatosus cutaneous superficialis: An unusual presentation. Indian Dermatol Online J. 2012;3(3):196-8.
- Goyal M, Wankhade VH, Mukhi JI, Singh RP. Nevus lipomatosus cutaneous superficialis - a rare hamartoma: report of two cases. J Clin Diagn Res. 2016;10(10):WD01-2.
- Das D, Das A, Bandyopadhyay D, Kumar D. Huge nevus lipomatosus cutaneous superficialis on back: an unusual presentation. Indian J Dermatol. 2015;60(3):296-7.
- Ghosh SK, Bandyopadhyay D, Jamadar NS. Nevus lipomatosus cutaneous superficialis: an unusual presentation. Dermatol Online J. 2010;16(7):12.
- Turan E, Yesilova Y, Uçmak D, Türkçü G, Çelik ÖI, Gürel MS. Nevus lipomatosus cutaneous superficialis associated with nevus sebaceous of Jadassohn. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2014;80(2):194.
- Bhushan P, Thatte SS, Singh A. Nevus lipomatosus cutaneous superficialis: a report of two cases. Indian J Dermatol. 2016;61(1):123.
- Bancalari E, Martínez-Sánchez D, Tardío JC. Nevus lipomatosus superficialis with a folliculosebaceous component: report of 2 cases. Patholog Res Int. 2011;2011:105973.
- Nikolowski W. Uber Naevus lipomatodes cutaneous superficialis (Hoffman-Zurhelle). Derm Wschr. 1950;122:735-42.
- Hattori R, Kubo T, Yano K, Tanemura A, Yamaguchi Y, Itami S, et al. Nevus lipomatosus cutaneous superficialis of the clitoris. Dermatol Surg. 2003;29(10):1071-2.
- Kaw P, Carlson A, Meyer DR. Nevus lipomatosus (pedunculated lipofibroma) of the eyelid. Ophthalmic Plast Reconstr Surg. 2005;21(1):74-6.
- Moss C, Shahidullah H. Nevi and other developmental defects. In: Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C, editors. Rook's textbook of dermatology. 8th ed. Oxford: Wiley-Blackwell; 2010. p. 18.1.
- Villaverde RR, Melguizo JB, Sánchez MCM, Solano JL, Sintes RN. Nevus lipomatosus cutaneous superficialis: coexistence with lipoma. Med cután ibero-lat-am. 2002;30(1):35-38.
- Das JK, Sengupta S, Gangopadhyay AK. Nevus lipomatosus superficialis over neck, an atypical site. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2006;72(1):66-7.
- Jones EW, Marks R, Pongsehirum D. Naevus superficialis lipomatosus. A clinical and pathological report of twenty cases. Br J Dermatol. 1975;93(2):121-33.
- Dotz W, Prioleau PG. Nevus lipomatosus cutaneous superficialis. A light and electron microscopic study. Arch Dermatol. 1984;120(3):376-9.

CONCLUSÃO

O diagnóstico de nevo lipomatoso cutâneo superficial pode ser difícil, devido à raridade e às diferentes formas de apresentação. Existem alguns relatos das associações de NLCS a outras alterações dermatológicas. Contudo, a concomitância com lipomas foi descrita apenas em um caso anterior. Relatamos esse caso pela sua peculiaridade e exuberância bem como por sua associação aos múltiplos lipomas.●

CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES:

Maria Claudia Almeida Issa |  ORCID 0000-0003-1031-7370

Acompanhamento clínico do paciente e supervisão, orientação e correção do manuscrito.

Diego Cerqueira Alexandre |  ORCID 0000-0001-9078-5566

Estruturação do manuscrito.

Aline Cairo Fassini |  ORCID 0000-0002-9523-9342

-Acompanhamento clínico e estruturação do manuscrito.

Camila de Oliveira Bento |  ORCID 0000-0002-4607-1432

Acompanhamento clínico e estruturação do manuscrito.

Flávio Barbosa Luz |  ORCID 0000-0001-5454-8950

Acompanhamento cirúrgico do paciente e supervisão, orientação e correção do manuscrito.

Enoi Aparecida Guedes Vilar |  ORCID 0000-0001-8069-2104

Análise histopatológica dos achados.