

Alopecia lipedematosa congénita en un paciente lactante: un reto clínico

Congenital Lipedematous Alopecia in a child: a clinical challenge

Diana Díaz-Rojas¹, Brayan Alzate-Hernandez¹, Ana María Gutiérrez-Delgadillo¹, Alejandra Rivera-Ramos¹, Adriana Motta-Beltrán²

RESUMEN

OBJETIVO: Presentar un reporte de caso en la literatura médica de un paciente de 9 meses de edad diagnosticada con alopecia lipedematosa congénita. **MÉTODO:** Descripción de caso de paciente de 9 meses de edad, quien consultó a nuestro hospital con una lesión en cuero cabelludo de consistencia blanda, esponjosa, eucrómica, con ausencia del pelo desde el nacimiento a este nivel, que comprometía la región occipital, parietal y el área temporal izquierda del cuero cabelludo. **RESULTADOS:** Se realizaron estudios complementarios que incluyeron ecografía de tejidos blandos, RMN de cerebro, biopsia de piel, los cuales fueron compatibles con alopecia lipedematosa congénita. **CONCLUSIONES:** Se expone el reporte de caso de un tipo de alopecia congénita en la infancia infrecuente, la cual se debe tener en cuenta como diagnóstico diferencial en la pérdida de pelo. Adicionalmente este es el primer reporte de caso de ALC en una lactante de 9 meses de edad.

PALABRAS CLAVE: Alopecia, cuero cabelludo, congénita, grasa subcutánea, lipedematosa.

Dermatol Peru 2021;31 (1): 51-54

ABSTRACT

OBJECTIVE: To present a case report and a review of the literature of a 9-month-old patient diagnosed with Congenital Lipedematous Alopecia. **METHODS:** A 9 month - old patient presented to our hospital, with a plate non - tender, spongy with an absence of hair on the occipital, parietal and left temporal areas of the scalp, since birth. Results: Complementary studies were performed, including soft tissue ultrasound, brain MRI, and skin biopsy, which showed findings compatible with congenital lipedematous alopecia. **CONCLUSIONS:** We report a case of an infrequent type of alopecia in childhood, that should be kept in mind in the diagnosis of hair loss. Indeed, this case of CLA is presented for the first time, in a 9-month-old patient, that +has not been reported previously.

KEY WORDS: Alopecia, scalp, congenital, subcutaneous fat, lipedematous.

INTRODUCCIÓN

La alopecia lipedematosa (LA) es una condición rara, caracterizada por aparición súbita de una placa engrosada de consistencia esponjosa, en el cuero cabelludo, asociado a pérdida de pelo evidenciado clínicamente como áreas alopécicas; se ha descrito en mujeres adultas, más que todo en americanas africanas^{1,2}. La alopecia lipedematosa congénita (ALC) se encuentra en el mismo espectro de la enfermedad, pero la presentación clínica es desde el nacimiento y su fisiopatología todavía es desconocida^{3,4}. La AL es una enfermedad de aparición tardía en la vida, pero se han documentado tres casos en niños, el primero en el 2006 en una niña de 9 años de edad, el segundo y tercero en el 2015, en dos niñas de 6 y 10 años de edad^{3,4}. Se describe el caso de la paciente más joven reportada en la literatura actual.

REPORTE DE CASO

Paciente de 9 meses de edad, natural de Bogotá, Colombia, sin antecedentes de importancia en su historia

1. Residentes de dermatología, Universidad El Bosque. Bogotá, Colombia.
2. Dermatóloga, Hospital Simón Bolívar Hospital - Universidad El Bosque, Bogotá D.C., Colombia.

clínica, acude al servicio de dermatología con una lesión presente desde el nacimiento, en cuero cabelludo asociado a ausencia de tallos pilosos, de consistencia blanda, no asociada a dolor o cambio en la coloración del pelo perilesional, sus padres negaron cualquier síntoma sistémico o tratamiento médico previo.

Al examen físico se evidencia en el cuero cabelludo a nivel de la región parieto - occipital izquierda, una placa eucrómica, alopécica, de consistencia blanda, esponjosa, no dolorosa, no indurada, de 10 x 2.5 cm, que se podía oprimir hacia el hueso, con fácil recuperación de su forma original (Figura N° 1-2).



Figura N° 1-2. En la región parieto occipital izquierda del cuero cabelludo, se evidencia una área alopécica de consistencia suave, amarillenta, esponjosa, de superficie lisa, de 10 x 2.5 cm.

La ecografía de tejidos blandos mostró un aumento difuso de la grasa a nivel de esta área, sin evidencia de colecciones o una masa definida. La RNM simple evidenció un aumento en el grosor de los tejidos blandos pericraneales en el área parieto - occipital izquierda, de contornos definidos, con intensidad grasa, sin otros hallazgos. El ultrasonido renal, potenciales auditivos, radiografía de cadera y hemograma se encontraron dentro de límites normales.

Al examen histológico se evidencia aumento del grosor en el tejido celular subcutáneo, con presencia de tejido adiposo maduro que asciende hasta la dermis superior, áreas de grasa madura debajo de los vasos de la dermis subpapilar. Adicionalmente se observa una neovascularización sutil en la dermis superficial, con una reducción marcada de los folículos pilosebáceos. No se evidencian depósitos de mucina. Sin mayores cambios epidérmicos, acantosis sutil, sin hiperplasia sin papilomatosis (Figura N° 3).

Con la evaluación final de la historia clínica, la histología y los paraclínicos realizados se concluyó que los hallazgos fueron efectivamente consistentes con el diagnóstico

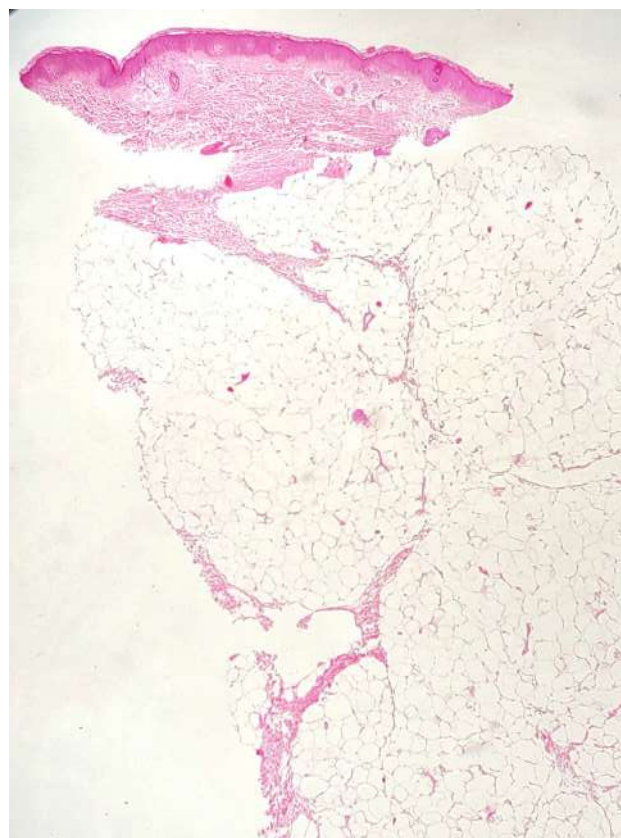


Figura N° 3. Marcado engrosamiento del tejido celular subcutáneo, con presencia de tejido adiposo maduro que asciende a la dermis superior, con grupos de grasa madura debajo de los vasos de la dermis subpapilar, con marcada reducción de los folículos pilosebáceos.

de alopecia lipedematosa congénita (ALC). Por otro lado, dichos estudios complementarios demostraron la estabilidad clínica de la lesión, su ausencia de crecimiento y de compromiso de la tabla ósea.

DISCUSIÓN

La alopecia lipedematosa (LA) se ha descrito principalmente entre pacientes afrodescendientes de mediana edad como una placa blanda, no dolorosa y ocasionalmente de apariencia esponjosa, predominantemente localizada en el cuero cabelludo a nivel del vértice y el occipucio⁵. Esta presentación clínica se correlaciona con un aumento del grosor de la capa subcutánea del cuero cabelludo y la incapacidad de hacer crecer pelos de más de 2 cm. La mayoría de los pacientes refieren alopecia progresiva, prurito leve y dolor ocasional⁶. En este caso, las lesiones de los pacientes se correlacionan con los patrones clínicos e histológicos descritos en otros informes de LA y permanece asintomático.

Se han propuesto muchas teorías para la patogénesis de la AL, la mayoría incluye hiperplasia de la grasa subcutánea por influencia de la leptina, dado el papel de esta hormona reguladora de la distribución de la masa grasa y la lipopoptosis⁷. Otra teoría describe la metaplasia adiposa y el desplazamiento del desarrollo del tejido adiposo similar a las lesiones hamartomatosas, en relación con la identificación histológica de la grasa ectópica y las anomalías asociadas del tejido conectivo, los vasos y los anexos de la piel⁸. Debido al predominio femenino de LA, otra hipótesis plantea un posible papel hormonal, se necesitan más estudios para asegurar la patogenia de LA⁹.

Aunque la etiología del CLA no está clara, los hallazgos histológicos concluyen un aumento del tejido adiposo subcutáneo y una disminución del número de folículos. Por lo tanto, se ha sugerido que los folículos pilosos que están rodeados de adipocitos podrían proporcionar un suministro vascular inadecuado, lo que provocaría atrofia o destrucción folicular³. Por otro lado, los estudios imagenológicos revelan un aumento del grosor del cuero cabelludo (10-16 mm) en comparación con individuos sin CLA (5-6 mm)¹⁰, justo como sucede en nuestra paciente, que presenta un marcado aumento del grosor de los tejidos blandos pericraneales en la región parietooccipital izquierda.

Los casos de alopecia congénita representan un verdadero desafío para el dermatólogo, ya que los cambios estructurales congénitos del cabello pueden reflejar múltiples trastornos genéticos, y además la presencia de un cuadro clínico de alopecia en un recién nacido no es común. Los primeros informes de casos fueron reportados en el año 1914, cuando

Dore et al informaron una alopecia congénita auto resolutive en una niña de 2 años, con sospecha de infección sifilítica¹¹. En este caso se descartaron enfermedades metabólicas e infecciosas, lo que planteó la posibilidad de presentación de AL en recién nacidos sanos.

Cuando un paciente de esta edad presenta un área alopécica en el cuero cabelludo, se debe contemplar dentro de los diagnósticos diferenciales una aplasia cutis, en la cual, el recién nacido presenta un defecto de cierta dimensión en el cuero cabelludo evidenciado clínicamente como un área atrófica, una placa membranosa, una úlcera e incluso una lesión ampollosa¹². También se debe pensar que nos podemos enfrentar ante un caso de nevo epidérmico, que se define como una lesión congénita benigna caracterizada por hiperplasia de estructuras epidérmicas, esta podría ser visible al nacer o en los primeros meses de vida¹³.

La aparición de un nevo sebáceo de Jadassohn puede parecerse a una ALC al inicio, pero esta entidad presenta cambios epidérmicos dados por acantosis, papilomatosis e hiperqueratosis que aumentan con el tiempo¹⁴. Otro diagnóstico diferencial incluye la presencia de un lipoma; estos son tumores benignos que generalmente se presentan en el tejido subcutáneo, pero pueden ocurrir en cualquier lugar donde existan células grasas e histológicamente muestran una proliferación bien circunscrita de tejido adiposo maduro, comúnmente encapsulado¹⁵.

Entre otros diagnósticos diferenciales de la ALC se incluyen también la alopecia areata, alopecia traumática, alopecia triangular, cutis verticis gyrata y un nevo lipomatoso superficial^{3,4}.

El diagnóstico definitivo se realiza con la suma de hallazgos clínicos e histológicos que concluyen ALC. Es importante recordar la naturaleza de la enfermedad dando la posibilidad de un origen genético reportado en este caso y en los 3 anteriores por Hae-Eul Lee y compañía en 2015³, Rowan y compañía en 2006⁴.

En este caso, el tratamiento elegido tanto por los padres como por el médico tratante fue la resección quirúrgica de la lesión por parte del servicio de cirugía plástica.

CONCLUSIONES

Los hallazgos clínicos e histopatológicos de esta paciente se compararon con los descritos previamente en la literatura, siendo parecidos. Por tanto, este es el primer caso de ALC reportado en un paciente de 9 meses de edad. En consecuencia, reportamos este caso debido a la infrecuente presentación de ALC y resaltamos que este diagnóstico debe tenerse en cuenta al enfrentar pacientes con pérdida de pelo de forma congénita.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Martínez-Morán C, Sanz-Muñoz C, Miranda-Sivelo A, Torné I, Miranda-Romero A. Cuero cabelludo lipedematoso [Lipedematous scalp]. *Actas Dermosifiliogr*. 2009;100(1):69-72.
2. Wang W, Zhou G, Zhang Y, Yu C, Zhang F. Lipedematous alopecia: clinical and histological analysis of the first male Chinese. *Springerplus*. 2016;5(1):1759. Published 2016 Oct 10. doi:10.1186/s40064-016-3430-8
3. Lee HE, Kim SJ, Im M, et al. Congenital lipedematous alopecia: adding to the differential diagnosis of congenital alopecia. *Ann Dermatol*. 2015;27(1):87-89. doi:10.5021/ad.2015.27.1.87
4. Rowan DM, Simpson A, Wong KP. Lipedematous scalp in a child. *Pediatr Dermatol*. 2006;23(3):276-278. doi:10.1111/j.1525-1470.2006.00234.x
5. Chen E, Patel R, Pavlidakey P, Huang CC. Presentation, diagnosis, and management options of lipedematous alopecia. *JAAD Case Rep*. 2018;5(1):108-109. Published 2018 Dec 17. doi:10.1016/j.jdc.2018.10.012
6. COSKEY RJ, FOSNAUGH RP, FINE G. Lipedematous alopecia. *Arch Dermatol*. 1961;84:619-622. doi:10.1001/archderm.1961.01580160083014
7. Müller CS, Niçlou M, Vogt T, Pföhler C. Lipedematous diseases of the scalp are not separate entities but part of a spectrum of lipomatous lesions. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2012;10(7):501-507. doi:10.1111/j.1610-0387.2011.07830.x
8. Chanoki M, Sugamoto I, Suzuki S, Hamada T. Nevus lipomatosus cutaneus superficialis of the scalp. *Cutis*. 1989;43(2):143-144.
9. Gönül M, Ayvaz HH, Ataş H, Gökçe A, Köklü NÖ. A rare cause of alopecia: Lipedematous alopecia. *Australas J Dermatol*. 2018;59(2):e161-e163. doi:10.1111/ajd.12689
10. Yasar S, Gunes P, Serdar ZA, Tosun I. Clinical and pathological features of 31 cases of lipedematous scalp and lipedematous alopecia. *Eur J Dermatol*. 2011;21(4):520-528. doi:10.1684/ejd.2011.1385
11. Dore SE. Congenital Alopecia. *Proc R Soc Med*. 1914;7(Dermatol Sect):54.
12. Colon-Fontanez F, Fallon Friedlander S, Newbury R, Eichenfield LF. Bullous aplasia cutis congenita. *J Am Acad Dermatol*. 2003;48(5 Suppl):S95-S98. doi:10.1067/mjd.2003.150
13. McClean ME, Martin KL. Cutaneous nevi. In: Kliegman RM, MD, St Geme JW, MD, Blum NJ, MD, Shah, Samir S., MD, MSCE, Tasker, Robert C., MBBS, MD, Wilson, Karen M., MD, MPH, eds. *Nelson textbook of pediatrics*. ; 2020:3469-3474.e1. <https://www.clinicalkey.es/#!/content/3-s2.0-B9780323529501006702.http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-323-52950-1.00670-2>.
14. Paller AS, M.D., Mancini AJ, M.D. Cutaneous tumors and tumor syndromes. In: Paller AS, MD, Mancini AJ, MD, eds. *Hurwitz clinical pediatric dermatology*. ; 2016:193-229.e6. <https://www.clinicalkey.es/#!/content/3-s2.0-B9780323244756000091>. <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-323-24475-6.00009-1>.
15. Calonje E, Damaskou V, Lazar AJ. Connective tissue tumors. In: Calonje, Eduardo, MD, DipRCPath, Brenn, Thomas, MD, PhD, FRCPath, Lazar, Alexander J., MD, PhD, Billings SD, MD, eds. *McKee's pathology of the skin*. ; 2020:1698-1894.e88. <https://www.clinicalkey.es/#!/content/3-s2.0-B9780702069833000359>. <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-7020-6983-3.00035-9>.

Correspondencia: Diana Díaz Rojas, MD
 Email: dianadiazrojas15@gmail.com
 Conflicto de interés: No

Recibido: 22-02-2021
 Aceptado: 03-03-2021