

UC Davis

Dermatology Online Journal

Title

Lipedematous scalp. A rare entity in the pediatric ageLipedema de cuero cabelludo: una entidad infrecuente en pediatría.

Permalink

<https://escholarship.org/uc/item/99h7x817>

Journal

Dermatology Online Journal, 26(5)

Authors

Míguez-Martín, Laura
Higelmo-Gómez, Helena
Reimunde Seoane, M Elena
et al.

Publication Date

2020

DOI

10.5070/D3265048780

Copyright Information

Copyright 2020 by the author(s). This work is made available under the terms of a Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivatives License, available at <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>

Peer reviewed

Lipedematous scalp. A rare entity in the pediatric age

Lipedema de cuero cabelludo: una entidad infrecuente en pediatría

Laura Míguez-Martín¹, Helena Higelmo-Gómez¹, M Elena Reimunde Seoane², Eloy Rodríguez-Díaz³, Igor Vázquez-Osorio³

Affiliations: ¹Servicio de Pediatría, Hospital Universitario de Cabueñas, Gijón, España, ²Servicio de Radiología, Hospital Universitario de Cabueñas, Gijón, España, ³Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de Cabueñas, Gijón, España

Corresponding Author: Igor Vázquez Osorio, Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Cabueñas, C/ de los Prados n 395, Gijón, Asturias, España, CP: 33203, Tel: 34-985-309576, Fax: 34-98-5309589, Email: rogivaos@gmail.com

Abstract

Lipedematous scalp is an uncommon entity of unknown etiology, rarely described in the pediatric age. It is characterized by boggy thickening of the scalp predominantly located at the vertex and occiput, which acquires a cotton-like consistency. This condition is palpable rather than visible. It is a casual finding because it is usually asymptomatic, although it may involve alopecia, pruritus, or dysesthesia. We report a 10-year-old girl with lipedematous scalp without alopecia. Sonographic and MRI findings confirmed the diagnosis of lipedematous scalp.

El lipedema de cuero cabelludo o cuero cabelludo lipedematoso es una entidad infrecuente y de etiología desconocida, rara vez descrita en la edad pediátrica. Se caracteriza por un engrosamiento difuso y de tacto esponjoso del tejido celular subcutáneo localizado principalmente en vértez y occipucio. Suele ser un hallazgo casual dado que habitualmente cursa de forma asintomática, aunque puede asociar alopecia, prurito o disestesias. Presentamos el caso de una niña de 10 años de edad con lipedema de cuero cabelludo sin alopecia asociada. Los hallazgos ecográficos y de resonancia magnética confirmaron el diagnóstico de lipedema de cuero cabelludo.

cuero cabelludo lipedematoso, alopecia lipedematoso, ecografía, cuero cabelludo

Introduction

El lipedema de cuero cabelludo (LCC) es una entidad infrecuente caracterizada por un engrosamiento del tejido celular subcutáneo, que remeda una textura esponjosa, y que puede acompañarse de prurito, parestesias o dolor [1]. Desde su primera descripción por Cornbleet en 1935 [2] han sido publicados menos de 50 casos en la literatura indexada, y de ellos únicamente 7 en edad pediátrica (**Tabla 1**), [3-7]. Presentamos un caso de lipedema de cuero cabelludo en la edad pediátrica, describiendo sus principales características clínicas, histológicas y radiológicas.

Case Synopsis

Niña de 10 años y etnia gitana que consultaba por haber percibido mientras se cepillaba el cabello, una lesión prominente y de consistencia blanda en la región temporo-occipital. No refería prurito o dolor en la zona.

En la exploración dermatológica se identificaba a la palpación un engrosamiento difuso del cuero cabelludo, pellizable y de consistencia esponjosa, que se localizaba en la región occipital y temporal bilateral (**Figura 1**). No presentaba alopecia, eritema

Keywords: *lipedematous scalp, lipedematous alopecia, ultrasound, scalp*



Figure 1. Boggy thickening of scalp in the occipital area.

Zona pellizable de consistencia esponjosa en región occipital.

o descamación del cuero cabelludo. El test del tirón o pilotracción fue negativo. El resto de la exploración dermatológica no puso de manifiesto lesiones destacables.

En el estudio analítico realizado, incluyendo hemograma, bioquímica básica con perfil lipídico, hormona estimulante de la tiroides y anticuerpos antinucleares, no se identificaron alteraciones reseñables.

La ecografía cutánea (Mylab™25, ESAOTE, sonda lineal de 18Mhz) mostró un incremento de la ecogenicidad y del espesor de la hipodermis, alcanzando un grosor de 1.05 cm en vértez (**Figura 2**). El modo Doppler no identificó aumento de la vascularización ni en el interior ni en la periferia de la lesión.

Con la sospecha clínico-ecográfica de un lipedema de cuero cabelludo, se solicitó una resonancia magnética cerebral (RMC), que puso de manifiesto un aumento homogéneo y difuso del tejido celular subcutáneo, compuesto en su totalidad por tejido graso, que llegaba a alcanzar un espesor máximo de 12 milímetros (**Figura 3, 4**). No se observaron alteraciones patológicas en las estructuras encefálicas, el sistema ventricular presentaba un tamaño y morfología normal y las estructuras de la línea media estaban centradas.

Con el diagnóstico de lipedema de cuero cabelludo y dada la ausencia de síntomas, se indicó seguimiento por su pediatría de atención primaria.

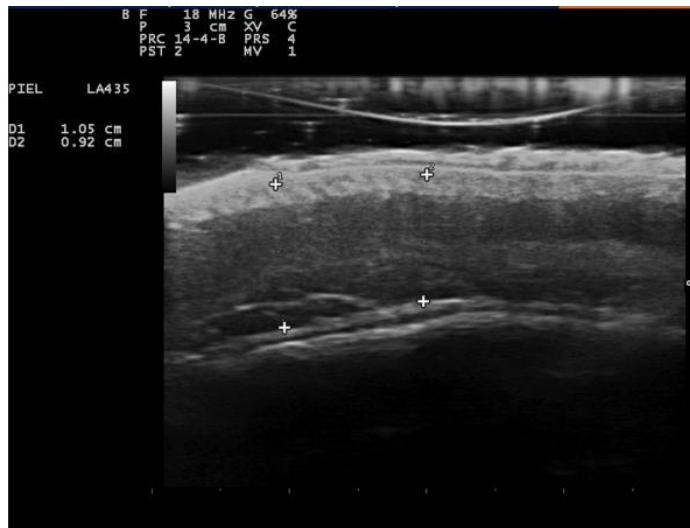


Figure 2. Cutaneous ultrasound shows an increase in the thickness of the hypodermis. The maximum thickness of the subcutaneous fat (distance between +) is 10.5mm. No increase of the vascularization is observed.

El examen ecográfico muestra un aumento del grosor de la hipodermis. El grosor máximo del tejido celular subcutáneo (distancia entre +) es de 10.5mm. No se observa un aumento de la vascularización.

Case Discussion

El lipedema de cuero cabelludo es una entidad infrecuente de la que se han descrito menos de 50 casos, con un claro predominio femenino (80%) en la cuarta o quinta década de la vida [1]. La afectación pediátrica es infrecuente, habiéndose descrito 7 casos, 6 de ellos en mujeres, con una media de 11.37 años (rango: 6 – 17 años) y una gran variabilidad étnica [3-7].

Su etiopatogenia es desconocida. Se ha propuesto la existencia de un factor hormonal, dado que la mayoría de los casos se han descrito en mujeres, así como un factor racial, ya que los primeros casos fueron descritos en pacientes de raza negra [6,8]. Sin embargo, posteriormente han sido publicados casos en mujeres de raza caucásica o asiática. Yasar et al. plantean que el lipedema de cuero cabelludo sea un proceso reactivo, en el que tiene lugar una dilatación linfática con edema dérmico secundario en relación con un factor estimulante desconocido, que puede ser la obesidad, un traumatismo, compresión o un factor genético [1].

Clínicamente se caracteriza por un incremento progresivo del tejido celular subcutáneo en el cuero

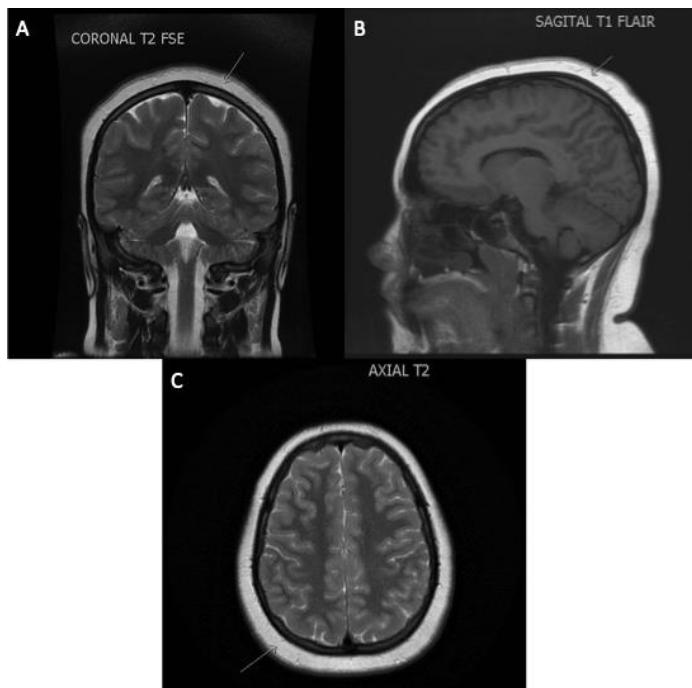


Figure 3. MRI images in different planes without either contrast nor fat-saturation. An increase in the thickness of subcutaneous fat is observed (arrows).

Imágenes de RM sin contraste, en distintos planos y sin saturación grasa. Se observa aumento del espesor de la grasa subcutánea (flechas).

cabelludo lo que da lugar a una textura suave y esponjosa. Puede ser localizado o generalizado, afectando principalmente al vértez y la región occipital. Se trata de una entidad más palpable que visible. La mayoría de los casos son asintomáticos, de ahí que suele ser un hallazgo casual y probablemente infradiagnosticado. Sin embargo, algunos pacientes presentan prurito, quemazón, dolor o parestesias [1, 6]. En ocasiones puede asociarse con alopecia, lo que se denomina alopecia lipedematoso [7, 9].

Aunque el diagnóstico de sospecha es fundamentalmente clínico, este puede confirmarse mediante diferentes técnicas de imagen. El grosor del tejido celular subcutáneo puede medirse con ultrasonidos [10, 11], RMC [12], o tomografía computarizada [13]. En un adulto sano el tejido celular subcutáneo tiene un grosor de 5.8 ± 0.12 mm a nivel de bregma [14]. En los pacientes con lipedema de cuero cabelludo, el grosor del tejido celular subcutáneo está incrementado, con una media de 11.4 cm y un rango entre 9 y 15 mm. La ecografía

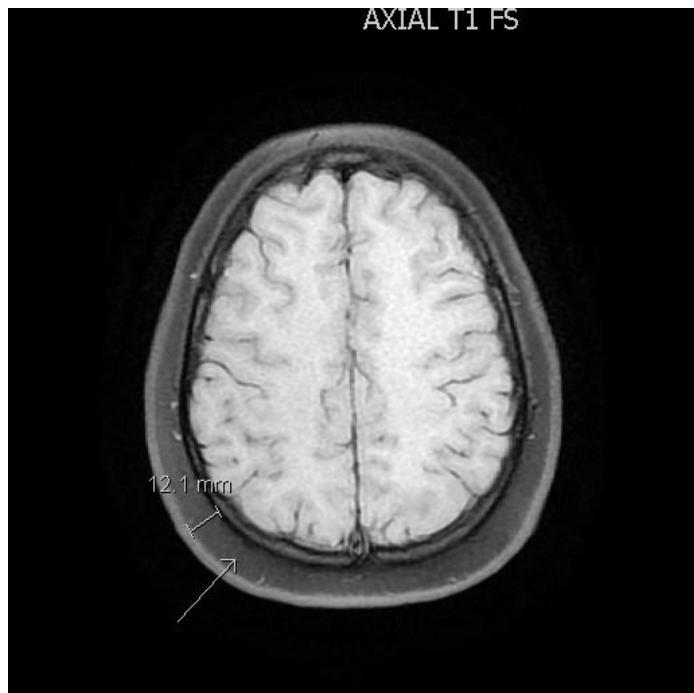


Figure 4. Axial MRI fat-saturation (FS). An increase in the thickness of the hypodermis (arrow) is identified, reaching a maximum of 12.1mm.

RM axial sin contraste con saturación grasa (FS). Se identifica un aumento del grosor de la hipodermis (flecha) alcanzando un espesor máximo de 12.1mm.

cutánea es una técnica no invasiva, inocua y de rápida ejecución que nos puede permitir, como en nuestro caso, orientar el diagnóstico de lipedema de cuero cabelludo [10].

Por lo general, sólo se realizará una biopsia cutánea en aquellos casos donde los hallazgos clínicos y radiológicos no permitan un diagnóstico definitivo. Histológicamente se caracteriza por un engrosamiento del tejido celular subcutáneo con edema dérmico variable y sin inflamación, aunque en algún caso se ha descrito un infiltrado linfocítico perivasculares o perifolicular. La epidermis suele ser hiperplásica con tapones de queratina en los infundíbulos foliculares. Puede observarse dilatación linfática y fragmentación de las fibras elásticas. Los depósitos de mucina son infrecuentes y el número de folículos pilosos terminales puede ser normal o estar disminuido [1, 11].

El principal diagnóstico diferencial a tener en cuenta es el *cutis verticis gyrata* (CVG), entidad rara caracterizada por un engrosamiento del cuero

cabelludo formando arrugas intrincadas con pliegues cutáneos profundos y cerebriformes. Puede asociarse a leucemia, acromegalia y mixedema. Histológicamente muestra folículos pilosos hipertróficos y un engrosamiento de los haces de colágeno en dermis e hipodermis [2, 6]. Otros diagnósticos diferenciales que debemos considerar son los lipomas; la lipomatosis encefalocraneocutánea o síndrome de Haberland, entidad rara, congénita, caracterizada por hamartomas lipomatosos en cara y cuero cabelludo, afectación ocular y malformaciones del sistema nervioso central ipsilaterales; o el síndrome disestésico del cuero cabelludo (SDCC), caracterizado por prurito, dolor, ardor, hormigueo o entumecimiento crónico en el cuero cabelludo pero sin alteraciones histológicas. La patogenia del SDCC no está clara, habiéndose relacionado con la tensión muscular crónica ejercida sobre los músculos pericraneales y la aponeurosis del cuero cabelludo secundaria a una patología de la columna cervical subyacente. Sin embargo, no queda clara su posible relación con trastornos psiquiátricos [2, 6, 16].

Actualmente no existen pautas terapéuticas para el manejo del lipedema de cuero cabelludo. Ningún

tratamiento ha demostrado ser óptimo para revertir, o al menos detener su progresión. Por tanto, la actitud terapéutica debe ser individualizada teniendo en cuenta la sintomatología asociada. En aquellos casos asintomáticos, sobre todo en edad pediátrica, la abstención terapéutica parece la mejor estrategia [6, 9, 12, 15].

Conclusion

Presentamos un caso de lipedema de cuero cabelludo, entidad infrecuente en la edad pediátrica a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de lesiones subcutáneas en el cuero cabelludo. Su diagnóstico se basa en la sospecha clínica con posterior confirmación mediante una técnica de imagen, principalmente la ecografía cutánea o la RMC. Dado su carácter asintomático y su escasa respuesta a los diferentes tratamientos empleados, la abstención terapéutica parece la mejor de las opciones, al menos en la edad pediátrica.

Potential conflicts of interest

The authors declare no conflicts of interests.

References

- Yasar S, Gunes P, Serdar AZ, Tosun I. Clinical and pathological features of 31 cases of lipedematous scalp and lipedematous alopecia. *Eur J Dermatol.* 2001;21:520-8. [PMID: 21659073].
- Cornbleet T. Cutis verticis gyrata? Lipoma? *Arch Dermatol Syphilo.* 1935;32:688. [DOI: 10.1001/archderm.1994.01690060140026].
- Rowan DM, Simpson A, Wong KP. Lipedematous scalp in a child. *Pediatr Dermatol.* 2006;23:276-8. [PMID: 16780479].
- El Darouti MA, Marzouk SA, Mashaly HM, et al. Lipedema and lipedematous alopecia: report of 10 new cases. *Eur J Dermatol.* 2007;17:351-2. [PMID: 17540658].
- Cunha Filho RR, Almeida HL Jr, Cartell A. Lipedematous scalp with early onset. *An Bras Dermatol.* 2010;85:81-3. [PMID: 20464092].
- Müller CS, Niclou M, Vogt T, Pföhler C. Lipedemtous diseases of the scalp are not separate entities but part of a spectrum of lipomatous lesions. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2012;10:501-7. [PMID: 22222012].
- Lee HE, Kim SJ, Im M, et al. Congenital lipedematous alopecia: adding to the differential diagnosis of congenital alopecia. *Ann Dermatol.* 2015;27:87-89. [PMID: 25673939].
- Fuentelsaz-del Barrio V, Parra-Blanco V, Borregón-Fuentes P, Suárez-Fernández R. Lipedematous alopecia in a patient with scalp psoriasis. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103:551-4. [PMID: 22465259].
- Coskey RJ, Fosnaugh RP, Fine G. Lipedematous alopecia. *Arch Dermatol.* 1961;84:619-22. [PMID: 13881543].
- Fernández-Canga P, Rodríguez-Díaz E, Carvajal-Álvarez M, Gonzalvo-Rodríguez P, Vázquez-Osorio I. Lipoedematous scalp. *Clin Exp Dermatol.* 2019;44:684-6. [PMID: 30656731].
- Martín JM, Monteagudo C, Montesinos E, et al. Lipedematous scalp and lipedematous alopecia. A clinical and histologic analysis of three cases. *J Am Acad Dermatol.* 2005;52:152-6. [PMID: 15627100].
- Ikejima A, Yamashita A, Ikeda S, Ogawa H. A case of lipedematous alopecia occurring in a male patient. *Dermatology.* 2000;201:168-70. [PMID: 11053925].
- Tiscornia JE, Molezzi A, Hernández MI, Kien MC, Chouela EN. Lipedematous alopecia in a white woman. *Arch Dermatol.* 2002;138:1517-8. [PMID: 12437468].
- Gran MS, Selby S, Young R. Scalp thickness and fat loss theory of balding. *Arch Dermatol Syphilo.* 1974;70:601-8. [PMID: 13206401].
- Yip L, Mason G, Pohl M, Sinclair R. Successful surgical management of lipoedematous alopecia. *Australas J Dermatol.*

2008;49:52-4. [PMID: 18186851].

16. Thornsberry LA, English JC 3rd. Scalp dysesthesia related to

cervical spine disease. *JAMA Dermatol.* 2013;149:200-3. [PMID: 23565509].**Table 1.** Pediatric cases of lipedematous scalp.

Case	Sex	Age	Race	Evolution time	Location	Thickness (mm)	Symptoms	Alopecia	Comorbidities
Rowan et al.	F	9	Maori	6 months	Occipital, vertex	9.8	No	No	Asthma, tension headache
El Darouti et al.	F	17	Egyptian	2 months	Right parietal	4.8	Pain	No	Headache
El Darouti et al.	F	11	Egyptian	1 year	Left parietal, occipital	4.5	Pain	No	No
Cunha Filho et al.	F	13	Unknown	1 year	Vertex	Unknown	Itching	No	No
Müller et al.	M	15	Caucasian	1 year	Vertex	Unknown	No	No	No
Lee et al.	F	6	Asian	Congenital	Occipital	Unknown	No	Yes	Capillary malformation
Lee et al.	F	10	Asian	Congenital	Left temporal	Unknown	No	Yes	CALMs
Our case	F	10	Gypsy	Unknown	Temporo-occipital	10.5 (US) / 12 (MRI)	No	No	Obesity

Tabla 1. Casos pediátricos de lipedema de cuero cabelludo.

Caso	Sexo	Edad	Raza	Tiempo de evolución	Localización	Grosor (mm)	Síntomas	Alopecia	Enfermedades asociadas
Rowan et al. [3]	Mujer	9	Maorí	6 meses	Occipital, vertex	9.8	No	No	Asma, cefalea tensional
El Darouti et al. [4]	Mujer	17	Egipcia	2 meses	Parietal derecho	4.8	Dolor	No	Cefalea
El Darouti et al. [4]	Mujer	11	Egipcia	1 año	Parietal izquierdo, occipital	4.5	Dolor	No	No
Cunha Filho et al. [5]	Mujer	13	Desconocida	1 año	Vertex	D	Prurito	No	No
Müller et al. [6]	Hombre	15	Caucásica	1 año	Vertex	D	No	No	No
Lee et al. [7]	Mujer	6	Asiática	Congénito	Occipital	D	No	Sí	Malformación capilar
Lee et al. [7]	Mujer	10	Asiática	Congénito	Temporal izquierda	D	No	Sí	MCCL
Nuestro caso	Mujer	10	Ginata	Desconocido	Temporo-occipital	10.5 (US) / 12 (RM)	No	No	Obesidad