

## CARTA CIENTÍFICO-CLÍNICA

### [Artículo traducido] Nevo psilolíparo: casos clínicos



#### Nevus Psiloliparus: Case Series

Sr. Director:

El término *psilolíparo* procede de los términos griegos *psilos*, que significa calvo, y *liparos*, cuyo significado es grasa. Fue descrito en 1997 como tipo distinto al nevo mesodérmico, afecta al cuero cabelludo y a menudo es una manifestación del síndrome de lipomatosis encefalocraneocutánea (ECCL), aunque puede presentarse en solitario como forma no sindrómica<sup>1</sup>.

Reportamos 2 casos de nevo psilolíparo no sindrómico y un caso relacionado con ECCL.

#### Caso clínico 1

Una paciente de 13 años de edad acudió a nuestra consulta debido a la presencia de 2 placas alopecias blandas localizadas en la región occipital, presentes desde su nacimiento (fig. 1 A).

La exploración física reveló que las placas tenían color cutáneo normal, con una superficie blanda de tipo algodonosa y cierto pelo blanco periférico, siendo asintomáticas.

El desarrollo psicomotor de la paciente era acorde a su edad, y no presentaba historia convulsiva ni alteraciones oculares.

Se realizó resonancia magnética (RM) de cerebro, que reveló, sobre la protuberancia occipital, presencia de un foramen en la bóveda craneal con borde realzado, esclerosis aparente con ausencia del hueso canceloso y asociado a realce del tejido subcutáneo, presentando signo graso a dicho nivel, compatible con lipoma. El foramen no presentaba protrusiones de estructuras encefálicas ni meníngeas.

Las lesiones se encontraban en condiciones estables con el paso del tiempo, no presentando la paciente ninguna otra alteración.

#### Caso clínico 2

Examinamos en nuestro hospital a una paciente de 3 meses de edad, que presentaba placas alopecias congénitas en el cuero cabelludo. La de mayor tamaño era una lesión redonda de aproximadamente 3 cm de diámetro, de color similar a la piel, blanda, con reducción de la densidad pilosa. Las otras 2 lesiones, adyacentes a la más grande, presentaban formas redondeadas más pequeñas con superficie atrófica y ausencia de pelo (fig. 1 B).

La exploración neurológica fue normal. Se solicitó RM de cerebro, que reveló una lesión de tejido blando, sin alteraciones en el sistema nervioso central (SNC) ni comunicación entre la lesión y el SNC.

Los exámenes oftalmológico y audiológico fueron normales.

#### Caso clínico 3

Una paciente de 10 meses de edad fue llevada al hospital debido a la presencia de 2 placas alopecias congénitas de consistencia blanda, localizadas en la región frontal (fig. 1 C).

La RM (fig. 2) reveló agenesia del cuerpo caloso, asociada a una lesión nodular previa de 13 mm, de signo graso de alta intensidad, atribuible a lipoma, y dilatación de los cuernos occipitales de los ventrículos laterales (colpocefalia). A pesar de estas condiciones previamente descritas, su desarrollo neurológico actual era acorde a su edad. Los exámenes oftalmológico y audiológico fueron normales.

Se realizó una biopsia cutánea a las 3 pacientes, siendo los resultados bastante similares: tejido adiposo maduro abundante en profundidad, que comprimía la dermis superpuesta, y ausencia de folículos pilosos y estructuras anexas (fig. 3), con músculos piloerectores «huérfanos». Se diagnosticó *nevo psilolíparo*.

#### Discusión

El *nevo psilolíparo* es una lesión cutánea de origen mesodérmico. Clínicamente se presenta al nivel del cuero cabelludo como una placa ligeramente elevada con márgenes bien definidos, a veces irregulares, de color similar a la piel o ligeramente amarillento, generalmente unilateral y localizada en la región frontal o frontal-parietal. Sus

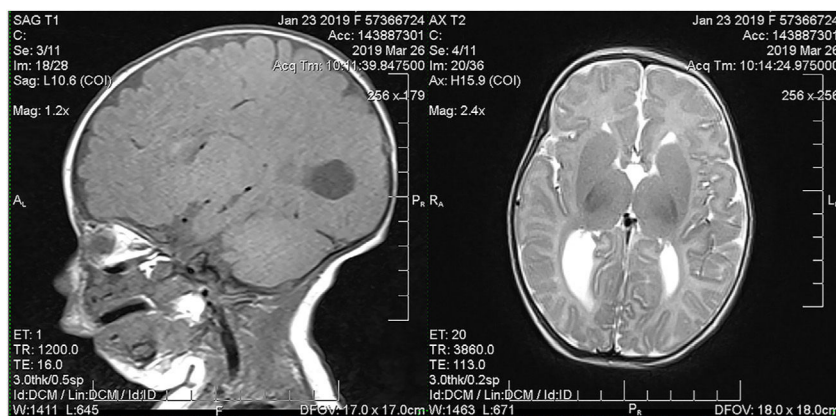
Véase contenido relacionado en DOI:  
<https://doi.org/10.1016/j.ad.2022.02.022>

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2021.01.018>

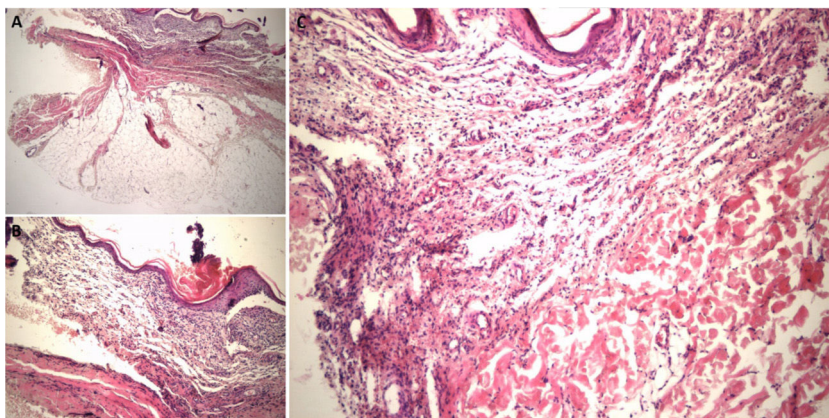
0001-7310/© 2021 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).



**Figura 1** A. Caso 1. Vista lateral de las placas localizadas en la región occipital del cuero cabelludo. Se observa reducción de folículos pilosos; B. Caso 2. Imagen clínica de las 3 lesiones alopecicas del cuero cabelludo; C. Caso 3. Placa alopecica congénita localizada en la región frontal.



**Figura 2** RM del caso 3. Agenesia del cuerpo calloso y dilatación de los cuernos occipitales de los ventrículos laterales (colpocefalia).



**Figura 3** Biopsia de piel: H-E; A. Abundante tejido adiposo maduro en profundidad, que comprime la dermis superpuesta; B. Epidermis fina con hiperqueratosis ortoqueratolítica; C. Ausencia de folículos pilosos y estructuras anexas.

características más distintivas son ausencia (o reducción) de la cantidad de folículos pilosos e incremento excesivo del tejido adiposo maduro<sup>1,2</sup>.

Histológicamente presenta 3 características principales:

- Abundancia de tejido adiposo maduro no encapsulado que puede comprimir la dermis y adelgazarla.
- Reducción o ausencia de folículos pilosos maduros.
- Presencia de una cantidad regular de fascículos de músculos piloerectores «huérfanos», es decir, independientes o no asociados al folículo piloso, localizados en líneas paralelas a la superficie epidérmica<sup>3</sup>.

A menudo es un marcador de ECCL (síndrome de Haberland o Fishman), enfermedad que se caracteriza por la tríada de: trastornos neurológicos (lipomas intraespinales, asimetría de los vasos intracraneales, atrofia hemisférica,

dilatación ventricular, etc.), trastornos oculares (coristomas, colobomas, alteraciones de la córnea o alteraciones de la cámara anterior, etc.) y trastornos cutáneos (*nevo psilolípido*, lipomas frontotemporales subcutáneos, hipoplasia o hipoplasia dérmica focal). Estos últimos son normalmente unilaterales y localizados en la cara y/o cuero cabelludo. El más frecuente es el *nevo psilolípido*, que representa un criterio mayor para este síndrome. No existe correlación entre la gravedad de las alteraciones neurológicas (que determinan el pronóstico de estos pacientes) y las lesiones cutáneas<sup>4,5</sup>.

La coexistencia de *nevo psilolípido* y aplasia cutis congénita (ACC) en la misma lesión, denominada *didimosis aplásico psilolípido*, según Torrelo et al., ha sido descrita como parte o no parte de ECCL<sup>6-8</sup>.

Considerando lo anterior queremos resaltar la importancia de realizar un estudio completo y multidisciplinar al detectar la presencia de este tipo de lesiones cutáneas, con el fin de descartar amenazas sistémicas, como en el caso de nuestra tercera paciente. Debemos saber también que se trata de casos aislados de *nevo psilolípido*, según lo descrito en la literatura, similares a nuestros 2 primeros casos clínicos.

## Bibliografía

1. Happle R, Küster W. Nevus psiloliparus: A distinct fatty tissue nevus. *Dermatology*. 1998;197:6–10.
2. Happle R, Horster S. Nevus psiloliparus: Report of two nonsyndromic cases. *Eur J Dermatol*. 2004;14:314–6.
3. Llamas-Velasco M, Hernández A, Colmenero I, Torrelo A. Nevus psiloliparus in a child with encephalocraniocutaneous lipomatosis. *Actas Dermosifiliogr*. 2011;102:303–5.
4. Sharifi M, Namdari M. Encephalocraniocutaneous lipomatosis (Fishman syndrome): A rare neurocutaneous syndrome. *J Curr Ophthalmol*. 2016;28:155–8.
5. Muñoz-Montufar JP, Rayo-Mares JD, Reyes-Cuayahuitl A, Pacheco-Rosas DO, Rangel-Ramírez MP. Lipomatosis encefalocraneocutánea: reporte de caso. *Gac Med Mex*. 2017;153:915–8.
6. Tekin B, Yücelten AD, Akpınar İN, Ekinci G. Coexistence of aplasia cutis and nevus psiloliparus-report of a novel case. *Pediatr Dermatol*. 2014;31:746–8.
7. Torrelo A, Boente MC, Nieto O, Asial R, Colmenero I, Winik B, et al. Nevus psiloliparus and aplasia cutis: A further possible example of didymosis. *Pediatr Dermatol*. 2005;22:206–9.
8. Ambooken B, Kesavan A, Neelakandan A, Mathew A. Pseudodidymosis: Nevus psiloliparus with aplasia cutis congenita, an initial manifestation of Haberland syndrome. *Int J Dermatol*. 2018;57:e160–2, <http://dx.doi.org/10.1111/ijd.14228>. Epub 2018 Sep 20.

M. Meneses\*, A.F. Galdeano, M. Garay y S. Moreno

*Departamento de Dermatología, Hospital Humberto Notti, Guaymallén, Mendoza, Argentina*

\*Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: [marimenesesudm@gmail.com](mailto:marimenesesudm@gmail.com), [dermatologiahnotti@gmail.com](mailto:dermatologiahnotti@gmail.com) (M. Meneses).