

La presencia de metástasis cutáneas de CHC conlleva un especial mal pronóstico, condicionando una probabilidad incrementada de metástasis en otras localizaciones y una supervivencia media inferior a 5 meses<sup>2,3</sup>. En el presente caso destaca el hecho de que el dermatólogo puede ser el especialista que detecte en primer lugar la recidiva de esta neoplasia interna, cuando en otras localizaciones las metástasis o no se han producido, o no generan clínica.

### Bibliografía

1. Magaña M, Gomez LM. Skin metastasis from hepatocarcinoma. *Am J Dermatopathol.* 2009;31:502-5.
2. Asselah T, Condat B, Cazals-Hatem D, Hassani Z, Bernuau J, Groussard O, et al. Ectopic hepatocellular carcinoma arising in the left chest wall: a long-term follow-up. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2001;13:873-5.
3. Okusaka T, Okada S, Ishii H, Nose H, Nagahama H, Nakasuka H, et al. Prognosis of hepatocellular carcinoma patients with extrahepatic metastases. *Hepatogastroenterology.* 1997;44:251-7.
4. Amador A, Monforte NG, Bejarano N, Martí J, Artigau E, Navarro S, et al. Cutaneous metastasis from hepatocellular carcinoma as the first clinical sign. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2007;14:328-30.

5. Royer MC, Rush WL, Lupton GP. Hepatocellular carcinoma presenting as a precocious cutaneous metastasis. *Am J Dermatopathol.* 2008;30:77-80.
6. Wood AJ, Lappinga PJ, Ahmed I. Hepatocellular carcinoma metastatic to skin: diagnostic utility of antihuman hepatocyte antibody in combination with albumin in situ hybridization. *J Cutan Pathol.* 2009;36:262-6.
7. Kubota Y, Koga T, Nakayama J. Cutaneous metastasis from hepatocellular carcinoma resembling pyogenic granuloma. *Clin Exp Dermatol.* 1999;24:78-80.
8. Martínez Ramos D, Villegas Cánovas C, Senent Vizcaino V, Rodríguez Pereira C, Escrig Sos J, Ángel Yepes V, et al. Implante subcutáneo de un carcinoma hepatocelular tras la punción aspiración con aguja fina. *Rev Esp Enferm Dig.* 2007;99:354-7.

J. Alonso-González\*, D. Sánchez-Aguilar y J. Toribio  
*Departamento de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario, Facultad de Medicina, Santiago de Compostela, España*

\* Autor para correspondencia.  
 Correo electrónico: [julio.alonso.gonzalez@gmail.com](mailto:julio.alonso.gonzalez@gmail.com)  
 (J. Alonso-González).

doi:10.1016/j.ad.2011.06.010

## Lipomatosis encefalocraneocutánea y didimosis aplasticopsilolípára

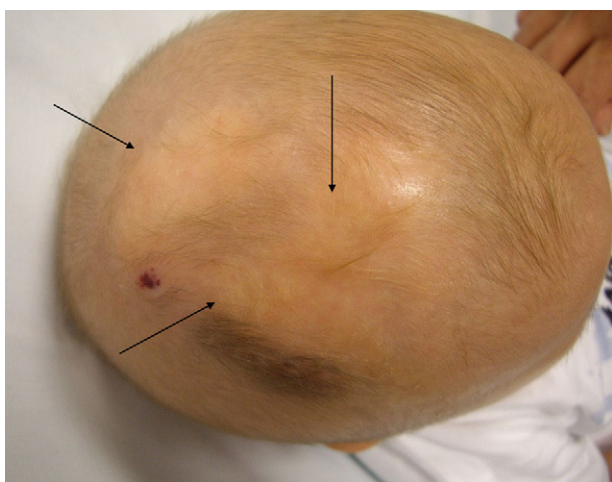
### Encephalocraniocutaneous Lipomatosis and Didymosis Aplasticopsilolípára

Sr. Director:

El nevus psilolípáro se observa clínicamente como un área de alopecia nítidamente demarcada, oval o redondeada, de superficie lisa localizada en la región parietal o frontoparietal y corresponde histológicamente a una lesión cutánea con folículos pilosos rudimentarios y cuerdas de tejido adi-

poso que penetran en la dermis. Este nevus es el principal marcador de la lipomatosis encefalocraneocutánea (LECC) o síndrome de Haberland<sup>1-5</sup>; no obstante, se han descrito dos casos de nevus psilolípáro sin afectación neurológica ni ocular<sup>2</sup>. La LECC es una forma muy poco frecuente de síndrome neurocutáneo que se caracteriza clínicamente por hamartomas lipomatosos en la cara y el cuero cabelludo, alteraciones oculares y malformaciones del sistema nervioso central ipsilaterales. Presentamos el caso de un neonato con un nevus psilolípáro y una lesión de aplasia cutis congénita (ACC) en el cuero cabelludo-asociación descrita como una didimosis aplasticopsilolípára— asociado a lesiones oculares (quistes lipodermoides y coloboma), quiste aracnoideo temporal derecho y coartación de la aorta.

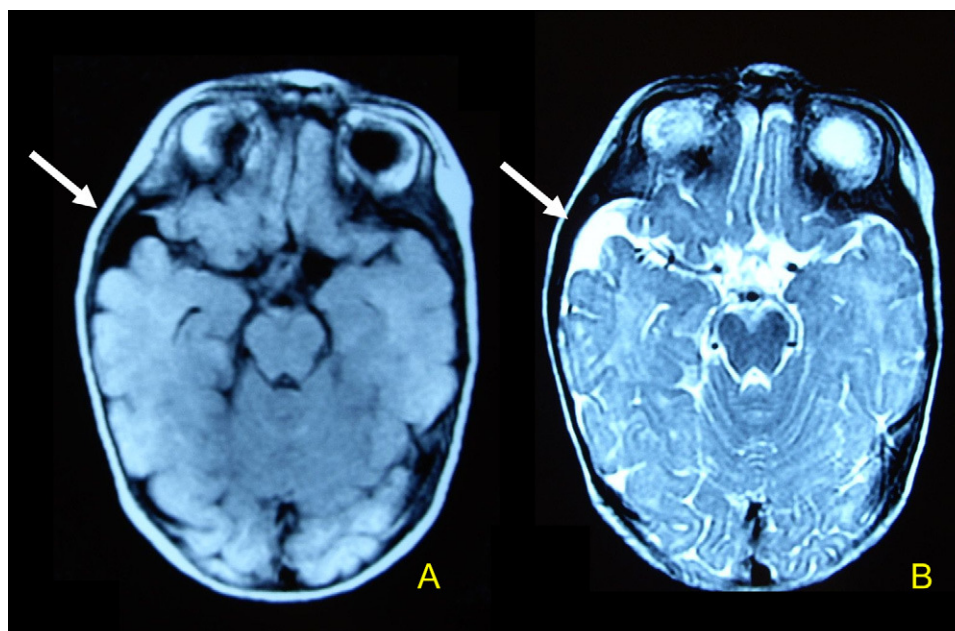
El paciente era un neonato de 6 días, primer hijo de padres sanos no consanguíneos, que nació a término tras un embarazo y parto eutócico vaginal sin incidencias. La exploración física revelaba en la región parieto-frontal derecha un área depilada, bien delimitada, de consistencia blanda



**Figura 1** Nevus psilolípáro adyacente a una lesión de aplasia cutis congénita.



**Figura 2** Dos quistes lipodermoides en el párpado superior derecho.



**Figura 3** Quiste aracnoideo de la fosa temporal derecha. A: RM cerebral T1 axial. B: RM cerebral T2 axial.

y tonalidad amarillenta que se encontraba adyacente a una lesión circunscrita roja-brillante, alopecica, recubierta de una fina membrana transparente (fig. 1). Además, en el párpado superior derecho se observaban dos pápulas amarillentas (fig. 2) diagnosticadas por el oftalmólogo de quistes lipodermoides asociados a un coloboma ipsilateral. El examen neurológico fue normal. El estudio histopatológico del área alopecica del cuero cabelludo mostraba abundante tejido graso, folículos pilosos rudimentarios y aislados músculos erectores del pelo, compatible con nevus psilolípico. En la resonancia magnética (RM) cerebral se observaba un quiste aracnoideo de la fosa temporal derecha (fig. 3) y en el ecocardiograma una coartación moderada de la aorta.

Con los datos clínicos e histológicos y los hallazgos de la RM cerebral, el paciente fue diagnosticado de LECC.

La LECC o síndrome de Haberland es un síndrome neurocutáneo de etiología desconocida. Descrito en 1970 por Haberland y Perou<sup>6</sup>, se caracteriza por lesiones unilaterales en tejidos ectodérmicos y mesodérmicos: piel, ojo, tejido adiposo y cerebro. La coartación de la aorta, los quistes óseos progresivos y los tumores mandibulares también han sido descritos asociados a este síndrome<sup>7</sup>. El diagnóstico diferencial con otros mosaicismos neurocutáneos, como los síndromes de Delleman, Goltz, Goldenhar o Proteus puede llegar a ser muy difícil debido a la gran superposición que existe entre ellos.

La presentación en proximidad espacial del nevus psilolípico y la ACC fue descrita por primera vez en dos pacientes por Torrelo et al.<sup>1</sup> en el año 2005 y el tercer caso por Stielier et al.<sup>2</sup> tres años después. Esta asociación, conocida como didimosis aplasticopsilolípica, se describió como un ejemplo de manchas gemelas no alélicas<sup>1,2,8</sup>.

Presentamos el cuarto caso descrito en la literatura de LECC asociado a la presencia de ACC junto al nevus psilolípico. La descripción de esta asociación en casos aislados de LECC indicaría que se trata de una asociación puramente casual; no obstante opinamos que la descripción

de nuevos casos de LECC con esta característica presentación clínica llevaría a plantear la posibilidad de que formase parte del espectro clínico de presentación de este síndrome neurocutáneo.

### Bibliografía

1. 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.
2. Stielier KM, Astner S, Bohner G, Bartels NG, Proquitté H, Sterry W, et al. Encephalocraniocutaneous lipomatosis with didymosis aplasticopsilolipara. *Arch Dermatol*. 2008;144:266-8.
3. Grimalt R, Ermacora E, Mistura L, Russo G, Tadini GL, Triulzi F, et al. Encephalocraniocutaneous lipomatosis: a case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol*. 1993;10:164-8.
4. Nosti-Martínez D, del Castillo V, Duran-Mckinster C, Tamayo-Sánchez L, Orozco-Covarrubias ML, Ruiz-Maldonado R, et al. Encephalocraniocutaneous lipomatosis: an uncommon neurocutaneous syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 1995;32:387-9.
5. Ciatti S, Del Monaco M, Hyde P, Bernstein EF. Encephalocraniocutaneous lipomatosis: a rare neurocutaneous syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 1998;38:102-4.
6. Haberland C, Perou M. Encephalocraniocutaneous lipomatosis, a new example of ectomesodermal dysgenesis. *Arch Neurol*. 1970;22:144-5.
7. Moog U. Encephalocraniocutaneous lipomatosis. *J Med Genet*. 2009;46:721-9.
8. Happle R. Loss of heterozygosity in human skin. *J Am Acad Dermatol*. 1999;41:143-61.

N. Martí\*, V. Alonso y E. Jordá

*Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [nuriamarfa@hotmail.com](mailto:nuriamarfa@hotmail.com) (N. Martí).

doi:10.1016/j.ad.2011.04.021