



Twee zuigelingen met een zwelling op het hoofd

F.C. van Erp¹, M. de Graaf²

Lipoedeem van de scalp is een zeldzame, goedaardige en vaak symptoomloze aandoening, die gepaard kan gaan met alopecie. Er is sprake van toegenomen subcutaan vetweefsel en oedeem, de precieze pathogenese is onbekend. Er zijn slechts enkele kinderen in de wetenschappelijke literatuur beschreven. In dit artikel beschrijven wij twee zuigelingen met (congenitaal) lipoedeem van de scalp.

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Casus 1

Een vijf maanden oud meisje met een blanco voorgeschiedenis werd naar ons verwezen in verband met een zwelling op het hoofd. Zij was à terme geboren na een spontane vaginale bevalling. Ouders zagen de zwelling voor het eerst op de leeftijd van twee maanden. De zwelling was pijnloos en sinds drie maanden stabiel aanwezig. Bij lichamenlijk onderzoek zagen wij op de vertex een matig scherpbegrensde subcutane, zacht aanvoelende zwelling van ongeveer 5 x 5 cm (figuur 1). Aan de



Figuur 1. Casus 1 met een zwelling ter plaatse van de vertex.

huid en haren werden geen afwijkingen gezien. Echografisch onderzoek liet focaal ter plaatse van de palpabele zwelling verdikking van het subcutaan vetweefsel zien.

Casus 2

Een meisje van vier maanden oud met een blanco voorgeschiedenis presenteerde zich aan ons met twee zwellingen op het hoofd met alopecie. Zij was geboren via een geplande sectio bij 38 weken in verband met meerdere gecompliceerde partussen in de voorgeschiedenis van moeder. Al bij de geboorte viel het moeder op dat er twee kale plekje op haar hoofd zaten. In de loop van drie maanden ontstonden op deze plekken pijnloze zwellingen. Op de plek van de zwelling had geen schedelelektrode gezeten en er was geen sprake van ander geboortetrauma. Bij lichamenlijk onderzoek zagen wij pariëtaal links op de scalp een tweetal subcutane, pasteus aanvoelende zwellingen van ongeveer 3 cm in doorsnede met alopecie (figuur 2). De huid liet geen afwijkingen zien en bij dermatoscopie waren follikelopeningen zichtbaar. Bij echografisch onderzoek werd er ter plaatse van de zwellingen een toename van subcutaan vet waargenomen.

De differentiële diagnose bij zuigelingen met een zwelling op het hoofd is uitgebreid, zo kan er worden gedacht aan congenitale (bijvoorbeeld encefalocèle, dermoidcyste), neoplastische (bijvoorbeeld sarcoom, hamartoom), vasculaire (bijvoorbeeld hemangioom, veneuze malformatie) en traumatische (bijvoorbeeld caput succedaneum, cefaal hematoom) aandoeningen. [1] Bij beide meisjes werd, gezien de afwezigheid van klachten en het geruststellende echografisch onderzoek, geen aanvullend histopathologisch onderzoek verricht. Op basis van het klinisch beeld en het echografisch onderzoek stelden wij de diagnose lipoedeem van de scalp met of zonder alopecie.

BESCHOUWING

In 1935 beschreef Cornbleet voor het eerst een patiënt met een verdikking van het subcutane vetweefsel van de scalp. [2]

¹ Aios dermatologie, afdeling Dermatologie/Allergologie, UMC Utrecht

² (Kinder)dermatoloog, afdeling Dermatologie/Allergologie, UMC Utrecht

In 1961 werd de term lipoedemateuze alopecia geïntroduceerd naar aanleiding van twee patiënten met verminderde haargroei en een verdikte scalp. [3] Inmiddels zijn er ongeveer tachtig



Figuur 2. Casus 2 met een tweetal zwellingen pariëtaal met alopecia.

individuele patiënten beschreven in de literatuur waaronder slechts enkele kinderen. [4] Vrouwen zijn vaker aangedaan en er zijn opvallend veel Afro-Amerikaanse en Aziatische casus beschreven. De acht casus die in de literatuur bij kinderen zijn beschreven zijn weergegeven in tabel 1. Er zijn slechts twee eerdere casus beschreven waarbij er sprake was van een congenitale zwelling van de scalp. [5]

De verdikking van het subcutane vetweefsel op de scalp bevindt zich meestal op de vertex of occipitaal, maar de scalp kan ook volledig aangedaan zijn. De zwelling voelt zacht, is meestal niet goed zichtbaar en beter palpabel. Aan de huid zijn opvallend weinig bijzonderheden te zien, behalve soms alopecie. Meestal zijn er weinig klachten, echter zijn pijn, branderigheid en jeuk beschreven. De zwelling kan geleidelijk progressief zijn. Er zijn ook casus met een zelflimiterend beloop beschreven. [4]

Lipoedeem van de scalp wordt bij histologisch onderzoek gekenmerkt door een verdikte subcutane vetlaag met oedeem, zonder duidelijke hypertrofie of hyperplasie van het vet. Epidermale afwijkingen staan niet op de voorgrond. Er kan sprake zijn van een aspecifiek lymfocytair perifolliculair en dermaal ontstekingsinfiltraat. Ook worden er vaak gedilateerde lymfevaatjes en een verminderd aantal haarfollikels gezien. Er wordt soms beschadigd collageen beschreven zonder duidelijke fibrosering. Bij ongeveer een derde van de casus is de mucinekleuring positief. [6]

Tabel 1. Kenmerken van acht casus met lipoedeem van de scalp op de kinderleeftijd, die in de wetenschappelijke literatuur beschreven zijn.

Auteur	Casus	Patiëntkenmerken	Duur	Locatie	Haarafwijkingen	Klachten	Aanvullend onderzoek	Beloop
Rowan 2006 [12]	1	V, 10 jaar, Maori	6 mnd	Achter op hoofd	Geen	Geen	PA: verdikte subcutane vetlaag met wat aangetaste vetstructuur, geen panniculitis of lipoom CT: verdikking subcutaan vet, verdikking schedel	Geleidelijk progressief
Darouti 2007 [13]	2	V, 17 jaar, Egyptisch	2 mnd	Rechts pariëtaal	Geen	Hoofdpijn, gevoelige schedel	PA: hyperplasie vetweefsel en oedeem. MRI: verdikte scalp.	?
Darouti 2007 [13]	3	V, 11 jaar, Egyptisch	12 mnd	Links pariëtaal / occipitaal	Geen	Hoofdpijn, gevoelige schedel	PA: hyperplasie vetweefsel en oedeem MRI: verdikte scalp	?
da Cunha Filho 2010 [14]	4	V, 13 jaar Brazilliaans	12 mnd	?	Kortere haren	Soms jeukend	PA: oedeem, weinig perifolliculair infiltraat, verwijde lymfevaten Echo: verdikking subcutaan weefsel	Zeer langzame groei
Zeng 2011 [15]	5	M, 11 jaar, Chinees	8 mnd	Vertex, 4 cm, lichtere haarkleur	?	?	PA: hyperplasie vetweefsel MRI: diffuus verdikte scalp tpv vertex	?
Müller 2012 [16]	6	M, 15 jaar, Turks	12 mnd	Diffuus	Geen	Geen	PA: hyperplasie vetweefsel	?
Lee 2015 [5]	7	V, 10 jaar, Koreaans	Congenitaal	Links temporaal	Alopecia	Geen	PA: hyperplasie vetweefsel en afname aantal haarfollikels	Zeer langzame groei
Lee 2015 [5]	8	V, 6 jaar, Koreaans	Congenitaal	Occipitaal	Alopecia	Geen	PA: hyperplasie vetweefsel en afname aantal haarfollikels	Stabiel

CT = computertomografie; M = man; PA = histopathologisch onderzoek; MRI = Magnetic Resonance Imaging; Mnd = leeftijd in maanden; V = vrouw.

De precieze pathogenese van lipoedeem van de scalp is onbekend. Er worden bij volwassen patiënten associaties met andere systeemziekten zoals diabetes, hyperlipidemie en nierfalen beschreven. Dit gaat echter om casereports. [7,8] Leptine, hormonale factoren en genetische aanleg zouden ook een rol kunnen spelen. [6]

Lipoedeem van de scalp met alopecia gaat gepaard met een afname van het aantal haarfollikels en pleksgewijs haarverlies. Er zijn ook casus beschreven met breekbaar en slecht groeiend haar. Er wordt gesuggereerd dat de toename van het aantal adipocyten zorgt voor inadequate bloedtoevoer en een veranderde micro-omgeving. [6] Dit zou kunnen leiden tot atrofie en uiteindelijk destructie van haarfollikels. Het haarverlies is daardoor niet reversibel en kan ook toenemen in de loop van de tijd. Lipoedeem van de scalp met en zonder alopecie zijn dus meest waarschijnlijk verschillende stadia van dezelfde scalpandoening. Het is echter onbekend waarom bij sommige patiënten met relatief mild lipoedeem het haarverlies zo op de voorgrond staat en bij anderen er niet of nauwelijks haarverlies optreedt.

De diagnose lipoedeem van de scalp kan worden gesteld op basis van het klinisch beeld bij lichamelijk onderzoek. Bij onzekerheid over de diagnose of ter uitsluiting van ander onderliggend lijden kan aanvullend onderzoek bestaan uit beeldvorming middels echografie, MRI of CT. [6] Daarnaast kan histologisch onderzoek worden overwogen. Hierbij is het wel van belang dat bij het biopteren voldoende subcutaan weefsel wordt meegenomen.

Behandeling van lipoedeem van de scalp is bij uitblijven van klachten vaak niet nodig. Behandeling met topicale en intralaesionale steroïden zijn beschreven maar eerder niet goed effectief gebleken. [9] Er is een casus van een volwassen patiënt waarbij goed effect van mycofenolaatmofetil werd gezien. [10] Ook chirurgische debulking is weleens toegepast. [11]

Bij beide casus kozen wij voor een expectatief beleid. Bij casus 1 was er na een jaar sprake van een volle bos haar en viel de zwelling bij ouders nauwelijks meer op. Bij casus 2 was er na zes maanden geen sprake van progressie en bleef het haarverlies stabiel.

CONCLUSIE

Lipoedeem van de scalp is een zeldzame, goedaardige aandoening die gepaard kan gaan met alopecie. Ook bij zuigelingen en kinderen komt deze aandoening voor. De zwelling van de scalp kan geleidelijk progressief zijn, maar ook spontane verbetering is beschreven. Behandeloptyes zijn beperkt en omdat het vaak geen of slechts beperkte klachten geeft, is een expectatief beleid gerechtvaardigd.

LITERATUUR

1. Morón FE, Morriss MC, Jones JJ, Hunter J V. Lumps and bumps on the head in children: use of CT and MR imaging in solving the clinical diagnostic dilemma. *Radiographics* 2004;24:1655-74.
2. Combleet T. *Cutis verticis gyrata? Lipoma?* *Arch Dermatol Syphilol*

1935;32:688.

3. Coskey RJ. *Lipedematous Alopecia*. *Arch Dermatol* 1961;84:619.
4. Kilinc E, Dogan S, Akinci H, Karaduman A. *Lipedematous scalp and alopecia: Report of two cases with a brief review of literature*. *Indian J Dermatol* 2018;63:349-53.
5. Lee H-E, Kim S-J, Im M, et al. *Congenital lipedematous alopecia: adding to the differential diagnosis of congenital alopecia*. *Ann Dermatol* 2015;27:87-9.
6. Yaşar S, Mansur AT, Göktay F, Sungurlu F, Vardar Aker F, Ozkara S. *Lipedematous scalp and lipedematous alopecia: report of three cases in white adults*. *J Dermatol* 2007;34:124-30.
7. Bridges AG, von Kuster LC, Estes SA. *Lipedematous alopecia*. *Cutis* 2000;65:199-202.
8. Bukhari I, Al Mulhim F, Al Hoqail R. *Hyperlipidemia and lipedematous scalp*. *Ann Saudi Med* 2004;24:484-5.

De complete literatuurlijst is, vanaf drie weken na publicatie in dit tijdschrift, te vinden op www.nvdv.nl.

SAMENVATTING

Twee zuigelingen werden verwezen naar de polikliniek Dermatologie in verband met een zwelling van de scalp. Op basis van het klinisch beeld en aanvullend echografisch onderzoek stelden wij de diagnose (congenitaal) lipoedeem van de scalp met of zonder alopecie. Lipoedeem van de scalp is een zeldzame, goedaardige aandoening die gepaard kan gaan met alopecie. Er is sprake van toegenomen subcutaan vetweefsel en oedeem, de precieze pathogenese is echter onbekend. De behandelopties zijn beperkt, maar behandeling is ook niet altijd nodig gezien het relatief milde beloop.

TREFWOORDEN

lipoedeem – lipoedemateus – alopecia – scalp

SUMMARY

Two infants were referred to the dermatology outpatient clinic with (congenital) thickening of the scalp. Dermatological examination and an ultrasound investigation showed lipedematous scalp with and without alopecia. Lipedematous scalp is a rare benign condition and presents often without symptoms. The exact etiology is unknown but hyperplasia and edema of the subcutaneous layer is often seen. Effective treatment is lacking, and as symptoms in children are usually absent, most patients do not need treatment.

KEYWORDS

lipedema – lipedematous – alopecia – scalp

Gemelde (financiële) belangenverstremgeling
Geen

CORRESPONDENTIEADRES

Francine van Erp

E-mail: F.C.vanErp@umcutrecht.nl