Aplasia cutis congénita: caracterización de una población

Larralde M[1,2], Pedalino P[1], López M , Pauer N , Pieretti ML[1], Boggio P[1], Abad ME[1,2]

[1]Sector Dermatología Pediátrica, Servicio de Dermatología, Hospital Ramos Mejía, Buenos Aires, Argentina

[2]Servicio de Dermatología, Hospital Alemán, Buenos Aires, Argentina

Introducción:

- La aplasia cutis congénita (ACC) es una alteración rara de la piel, que se caracteriza por la ausencia o adelgazamiento de la epidermis, la dermis y, en ocasiones, de los tejidos subyacentes, presente desde el nacimiento.
- Si bien puede afectar cualquier región corporal, el cuero cabelludo es la localización más frecuente.
- Puede ocurrir de manera aislada o asociada a otras malformaciones.
- Existen formas esporádicas y otras hereditarias.
- La etiología no está bien aclarada.
- La apariencia clínica es variable y su origen multifactorial. La forma más común de ACC es la membranosa.
- El diagnóstico de ACC es eminentemente clínico y la evolución depende de la existencia de otras anomalías.

Objetivo: Describir las características clínicas y asociaciones de la ACC en una población pediátrica.

Materiales y métodos: Estudio retrospectivo y descriptivo de los casos con ACC evaluados en el sector de Dermatología Pediátrica del Hospital J.M. Ramos Mejía, durante el período comprendido entre agosto de 1997 y junio de 2016.

Resultados: Se vuelcan en la siguiente tabla:

	Pacientes: 62 n
Edad (momento consulta)	
Menos de 12 meses	49 (79%)
Entre 12 y 24 meses	0
Entre 2 y 6 años	13 (21%)
Entre 6 y 11 años	0
Antecedentes	
Prematurez	5 (8%)
Feto papiráceo	2 (3,22%)
ACC familiar	2 (3,22%)
Ingesta de misoprostol	1 (1,6%)
Sexo	
Masculino	34 (54,8%)
Femenino	28 (46,6%)
Número de lesiones	
Única	53 (85,4%)
Múltiples	9 (14,5%)
Localización	
Cuero cabelludo	53 (85,4%)
Tronco y extremidades	9 (14,6%)
Características clínicas	
Membranosa	51 (83.8%)
No membranosa	11 (16,2%)
Asociaciones	
Anomalías vasculares	1 (1,6%)
Defectos óseos	1 (1,6%)
Feto papiráceo	1 (1,6%)
Sme. Adams-Oliver	1 (1,6%)

Discusión:

- En 1986, Frieden propuso una clasificación de ACC en 9 grupos, basada en la localización de las lesiones y la presencia de anomalías asociadas.
- La presencia de casos familiares sugiere un patrón de herencia, habitualmente autosómico dominante.
- La ubicación más frecuente de la ACC es el cuero cabelludo (principalmente el vértex) (Fig. 1 y 2) y generalmente son lesiones solitarias, mientras que las lesiones que aparecen en tronco y/o extremidades suelen ser múltiples.
- La forma clínica más común de ACC es la membranosa, que se manifiesta como una placa atrófica pequeña, redondeada, de bordes definidos y cubierta de una membrana delgada (Fig. 1 y 2).
- La forma no membranosa se presenta como defectos cutáneos grandes, irregulares y estrellados (Fig. 3) o lineales (Fig. 4). Pueden asociarse a la presencia de feto papiráceo (Fig. 3 y 4).
- Las lesiones de mayor tamaño están comúnmente asociadas a alteraciones óseas subyacentes y/o anomalías vasculares. Pueden formar parte del síndrome de Adams-Oliver (Fig. 5 y 6)
- Un anillo de hipertricosis perilesional asociado a una ACC localizada a nivel de la línea media, es marcador de disrafismo (Fig. 7, 8 y 9).

Conclusión: La ACC es una patología poco frecuente. A pesar de que la mayoría se presenta en forma aislada, puede observarse la asociación con otras anomalías y síndromes malfomativos

Referencias bibliográficas

1. Larralde M, Abad ME, Ruiz Moh MA, et al. Aplasia cutis congénita: caracterización de una población. Dermatol Pediatr Lat. 2006; 4:190-6.!
2. Baselga E. Aplasia cutis. En: Larralde M, Abad E, Luna P. Dermatología Pediátrica, 2º ed. Ediciones Journal, Buenos Aires; 2010: 25-9.!
3. Klein RQ, Robinson DM, Lieber CD, et al. Symmetric aplasia cutis congenita associated with fetus papyraceus: report of two cases. Dermatol Pediatr. 2011; 28:467-9.!
4. Pieretti ML, Alcalá R, Boggio P, et al. Aplasia cutis congenita associated with fetus papyraceus. Pediatr Dermatol. 2015; 32:858-61.

!