

APLASIA CUTIS CONGÉNITA (ACC)

INTERNO: CLAUDIO ABURTO LÜER

Introducción

- Ausencia congénita epidermis, dermis, subcutáneo y/o tejido óseo.



- Más frecuente en vértice cuero cabelludo (80-90%)



- Incidencia alrededor 0.5-1 por cada 10.000 RN
- Razón femenino:masculino de 7:5



ETIOLOGÍA Y FISIOPATOLOGÍA

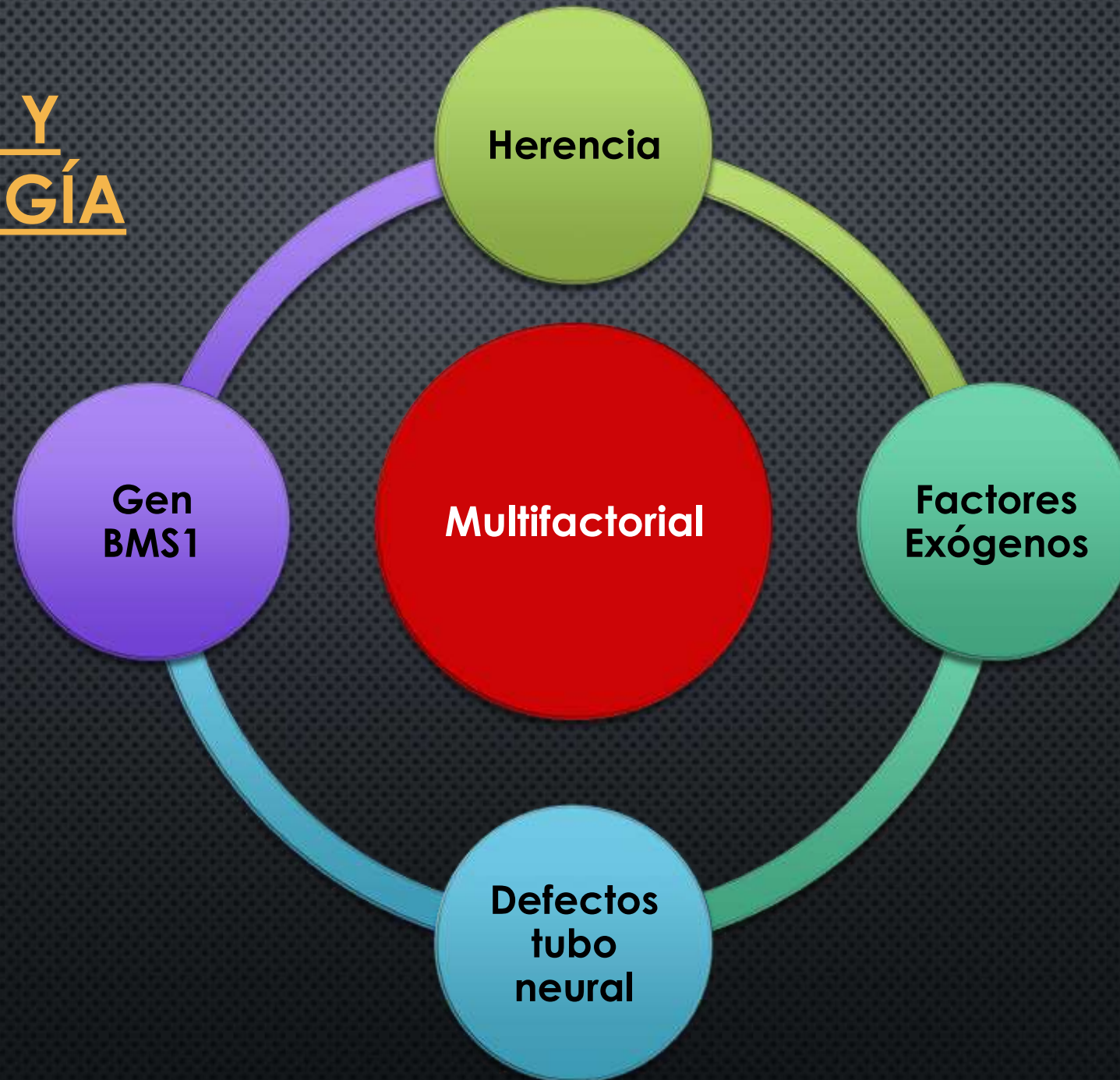


Tabla 1. Clasificación de Frieden para la aplasia cutis congénita (ACC)⁵

Tipo	Características	Herencia
I	ACC en cuero cabelludo sin anomalías asociadas	HAD o esporádica
II	ACC en cuero cabelludo con malformaciones en extremidades: Síndrome de Adams Oliver (aplasia distal extremidades) Falanges hipoplásicas o ausentes Cutis marmorata telangiectásica, hemangiomas, malformación arteriovenosa craneal, politelia	HAD
III	ACC asociado a nevus epidérmico u organoide y problemas neurológicos (convulsiones, retraso mental, opacidad corneal,...)	Esporádica
IV	ACC asociado a malformaciones embriológicas: mielomeningocele, porencefalia, angiomatosis leptomenígea, disrafia espinal, gastrosquisis	Según el trastorno
V	ACC asociado a feto papiráceo e infartos placentarios	Esporádica
VI	ACC en extremidades inferiores asociada con epidermolisis bullosa	HAD o HAR
VII	ACC en extremidades inferiores sin epidermolisis bullosa	HAD o HAR
VIII	ACC causada por teratógenos: enfermedades víricas, fármacos (metamizol, carbimazol)	Adquirido
IX	ACC asociado a malformaciones Trisomía 13 (síndrome de Patau) 4p- (síndrome de Wolf-Hirschhorn) Síndrome de Johanson-Blizzard Síndrome de Glotz (displasia dérmica focal) Disrupción de bandas amnióticas Síndrome de Kabuki Disgenesia gonadal XY	Variable

ACC MEMBRANOSA

Forma más común (60%).

Lesión bien delimitada redondeada u ovalada.

Mayormente pequeñas (≤ 1 cm), pudiendo ser solitarias o múltiples.



ACC NO MEMBRANOSA (ESTRELLADA)

Defectos grandes, irregulares, angulados o estrellados.

Puede asociarse a defectos óseos subyacentes.

Con exposición de duramadre, seno sagital y cerebro.



ACC DEL TRONCO Y LAS EXTREMIDADES



EVALUACIÓN



Asociación
con anomalías
morfológicas
37% casos



Evaluación
compromiso
con estudio de
imágenes



Lesión
purulenta y/o
bordes
eritematosos:
Laboratorio

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL



Meningocele



Quiste dermoide



Cefalohematoma

TRATAMIENTO

<4cm



Limpieza diaria



Antibióticos
tópicos



>4cm



> Riesgo
complicaciones



Injerto de piel o
colgajo

PRONÓSTICO

- Lesiones pequeñas excelente pronóstico.
- Resuelven tras semanas.

- Lesiones grandes mal pronóstico.
- Mortalidad 20 hasta >50%.



REFERENCIAS

- BRACKENRICH, J., & BROWN, A. (2019). APLASIA CUTIS CONGENITA. IN STATPEARLS [INTERNET]. STATPEARLS PUBLISHING.
- MUKHTAR-YOLA, M., MSHELIA, L., MAIRAMI, A. B., OTUNEYE, A. T., YAWE, E. T., IGOCHE, P., & AUDU, L. I. (2020). APLASIA CUTIS CONGENITA: A REPORT OF TWO CASES FROM NATIONAL HOSPITAL ABUJA, NIGERIA AND REVIEW OF THE LITERATURE. THE PAN AFRICAN MEDICAL JOURNAL, 36.
- DEEPTI G, MOISE L, ROSAMARIA C. (2020). APLASIA CUTIS CONGÉNITA. UPTODATE. RECUPERADO EL 20 DE DICIEMBRE DE 2020 DE: [HTTPS://WWW.UPTODATE.COM/CONTENTS/APLASIA-CUTIS-CONGENITA?SEARCH=APLASIA%20CUTIS&SOURCE=SEARCH_RESULT&SELECTEDTITLE=1~150&USAGE_TYPE=DEFAULT&DISPLAY_RANK=1](https://www.uptodate.com/contents/aplasia-cutis-congenita?search=aplasia%20cutis&source=search_result&selected_title=1~150&usage_type=default&display_rank=1)
- ALEXANDROS, B., DIMITRIOS, G., ELIAS, A., EVANGELOS, D., ANDREAS, M., SOTIRIOS, P., & MARIOS, T. S. (2017). APLASIA CUTIS CONGENITA: TWO CASE REPORTS AND DISCUSSION OF THE LITERATURE. SURGICAL NEUROLOGY INTERNATIONAL, 8.
- HUMPHREY, S. R., HU, X., ADAMSON, K., SCHAUS, A., JENSEN, J. N., & DROLET, B. (2018). A PRACTICAL APPROACH TO THE EVALUATION AND TREATMENT OF AN INFANT WITH APLASIA CUTIS CONGENITA. JOURNAL OF PERINATOLOGY, 38(2), 110-117.
- GARCÍA FONT, D., PABLO MÁRQUEZ, B. D., & PEDRAZAS LÓPEZ, D. (2015). APLASIA CUTIS CONGÉNITA. PEDIATRÍA ATENCIÓN PRIMARIA, 17(68), 357-360.