



## Cas Clinique

# Aplasia Cutanée Congénitale du Vertex : à Propos d'un Cas à l'Hôpital de District de Boulmiougou

## *Congenital cutaneous aplasia of the vertex: a case report from the District Hospital of Boulmiougou*

Séraphine Zéba/Lompo<sup>1</sup>, Nomtondo Amina Ouédraogo<sup>3,4</sup>, Fatimata Barry/Diallo<sup>2</sup>, Eliane Z Bassolé<sup>2</sup>, Nina Korsaga/Somé<sup>1,4</sup>

1) Service de Dermatologie de l'hôpital de District de Boulmiougou. Ouagadougou/Burkina Faso

2) Service de Dermatologie-Vénérologie, Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouédraogo, Ouagadougou /Burkina Faso

3) Service de Pédiatrie de l'hôpital de District de Boulmiougou. Ouagadougou/Burkina Faso

4) Unité de Formation et de Recherche en sciences de la santé, Université Joseph Ki-Zerbo Ouagadougou/Burkina Faso

**Auteur correspondant:** Séraphine Zeba/Lompo, Email: [seraphinelompo@yahoo.fr](mailto:seraphinelompo@yahoo.fr) Tél. 0022670331219/0022654871333

**Mots clés :** Aplasia cutanée congénitale – cuir chevelu, vertex – classification de Frieden.

**Keywords :** Congenital skin aplasia - scalp, vertex - Frieden classification.

### RÉSUMÉ

Décrite pour la première fois dans la littérature médicale en 1767 par Cordon, l'aplasia cutis congenita provoque une absence de peau. Nous rapportons un cas diagnostiqué à l'hôpital de Boulmiougou. Le nouveau-né de 17 jours sans antécédents présentait à l'examen une plaque alopecique ovale, translucide, au cuir chevelu. Il n'avait pas de syndrome malformatif associé. Nous avons conclu à une aplasia cutanée congénitale au stade 1 de Frieden. La prise en charge multidisciplinaire a permis une cicatrisation en vingt jours. Le pronostic était bon à cause de l'absence d'anomalie associée et du caractère superficiel de l'aplasie cutanée.

### ABSTRACT

Described for the first time in the medical literature in 1767 by Cordon, Aplasia cutis congenita causes an absence of skin. We report a case diagnosed at Boulmiougou hospital. The 17-day-old newborn with no history presented on dermatological examination with an oval, translucent alopecic patch on the scalp. He had no associated malformation syndrome. We concluded that there was congenital aplasia cutis at Frieden stage 1. The multidisciplinary management allowed healing in twenty days. The prognosis of our patient was good because of the absence of associated anomaly and the superficial nature of the cutaneous aplasia.

## INTRODUCTION

L'aplasia cutis congenita ou aplasia cutanée congénitale (ACC) est un trouble dermatologique congénital très rare caractérisé par une absence ou une raréfaction localisée complète ou partielle de la peau à la naissance. Décrite pour la première fois dans la littérature médicale en 1767 par Cordon, l'ACC peut toucher n'importe quelle partie du corps, mais dans la majorité des cas (84%), les lésions siègent au niveau du cuir chevelu [1]. Il se présente généralement comme une lésion solitaire sur le cuir chevelu pouvant être associée à différents syndromes poly malformatifs. Les associations les plus fréquemment décrites sont entre autres le syndrome d'Adams-Oliver où l'on observe des malformations des extrémités des membres et un trouble de croissance, le syndrome de Bart et le syndrome de Johanson-Blizzard [2,3]. Nous rapportons un cas diagnostiqué dans le service de Dermatologie de l'hôpital de District de Boulmiougou de

Ouagadougou dont la prise en charge a connue quelques obstacles.

## OBSERVATION

Il s'agissait d'un nouveau-né de 17 jours, quatrième d'une fratrie utérine de quatre enfants, sans antécédents similaires dans la fratrie ni dans la famille, né à terme d'une grossesse bien suivie.

Il n'y avait pas de notion de prise de médicaments tératogènes, ni d'autres substances tel les thyrostatiques, l'acide valproïque, les benzodiazépines, l'héparine, ou les drogues (cocaïne) par la mère durant la grossesse. Elle avait pris un antiacide pendant 10 jours au dernier trimestre. Elle était du groupe sanguin A rhésus positif, son électrophorèse AS, la recherche de syphilis (TPHA/VDRL) était négative, les marqueurs de l'hépatite virale B n'ont pas été retrouvés. Les parents n'avaient aucun lien de consanguinité.

L'accouchement était eutocique par voie vaginale, le nouveau né aurait crié immédiatement, le score d'Apgar

était de 8 à la première minute, 9 à la 5<sup>ème</sup> minute et 10 à la 10<sup>ème</sup> minute. Sa taille était de 52 cm, le périmètre crânien était de 35 cm, le pourtour thoracique de 33 cm et il pesait 3,600 kg.

L'examen général était bon et celui de la peau glabre ne notait aucune anomalie. L'examen dermatologique des phanères retrouvait au cuir chevelu une plaque grossièrement ovale, bien délimitée alopécique recouverte d'une membrane fine translucide, dont le grand axe mesurait 7 cm. La lésion était entourée d'une touffe de cheveux de couleur foncée (signe du collier de cheveux) (**figure 1**). L'examen des autres appareils et systèmes était normal, les examens biologiques notaient à l'hémogramme des globules blancs à 14200 éléments, l'hémoglobine à 11,6g/dl et les plaquettes à 441000 éléments. La créatininémie à 88umol/L était normale ainsi que la glycémie à 5,89mmol/L.



Figure 1: aspect à J 17

L'échographie trans-fontanellaire du nouveau-né révélait des parenchymes cérébral et cérébelleux d'écho structure normale. Il n'y avait pas d'hémorragie intra ou péri-cérébrale, pas de syndrome de masse intra crânien; pas de signe de ramollissement. Il n'y avait pas de dilatation du système ventriculaire, des citernes de la base et des espaces sous arachnoïdiens. Les structures médianes étaient en place, non déviées de morphologie et d'écho structure normale.

L'échographie abdominale montrait un aspect normal des organes intra abdominaux sans syndrome malformatif associé. Une IRM cranio encéphalique avec séquences angiographiques demandée n'a pu être faite faute de ressources financières chez les parents.

Les explorations complémentaires n'ayant pas rapporté de syndrome malformatif associé. Nous avons conclu à une aplasia cutis congénitale localisée au grade 1 selon la **classification commune de Frieden** c'est à dire une lésion du scalp sans autre anomalie.

La prise en charge a consisté en des soins locaux (éosine aqueuse, acide fucidique pommade puis vaseline blanche) et d'une antibioprophylaxie (Amoxicicilline et acide clavulanique) permettant une cicatrisation en une vingtaine de jours.

Revu à l'âge de trois mois (J90), le nourrisson était en bon état général, pesait 7 kilos, ne présentait aucune anomalie visiblement décelable. L'examen dermatologique du cuir chevelu, notait une guérison complète de la lésion laissant une plaque alopécique cicatricielle, atrophique d'allure livide (**figure 2**).



Figure 2 : aspect à J 90

Le suivi après 8 mois montrait que la lésion du cuir chevelu avait complètement guéri, laissant une cicatrice atrophique et alopécique (**figure 3**) et le développement psychomoteur de l'enfant était normal.



Figure 3 : aspect à M8

## DISCUSSION

L'aplasie cutis congénitale est une affection rare [4], dont l'incidence est estimée entre 0,5/10 000 et 1/10 000 naissances [5]. Frieden a classé la maladie en neuf types en fonction de sa localisation, sa physiopathologie et son association avec d'autres syndromes [6]. Notre nouveau-

né était au stade 1 car ne présentant aucune autre anomalie associée.

L'étiopathogénie n'est pas bien comprise, et plusieurs causes sont incriminées parmi lesquelles : une perturbation du développement de la peau in utero, des facteurs héréditaires, des agents tératogènes ou une réduction de l'apport sanguin à la peau, les infarctus placentaires, les infections et traumatismes intra-utérins... [7-9]. Dans notre observation, aucun de ces facteurs n'a été retrouvé de façon formelle.

L'aplasie cutanée se présente cliniquement sous la forme d'une perte de substance de quelques centimètres, érosive et superficielle ou ulcérée et profonde, avec parfois une agénésie osseuse sous-jacente. Notre observation présente un cas localisé sur le cuir chevelu d'un bébé de sexe masculin âgé de 17 jours sans consanguinité chez les parents. Tahani Magliah dans son étude a retrouvé un antécédent d'aplasie cutanée chez le frère aîné avec des parents consanguin au second degré [10]. L'impact de la consanguinité sur l'incidence des malformations congénitales a été décrit par Mosayebi et Movahedian, qui ont rapporté que le taux de malformations congénitales était de 2 % chez les nouveau-nés issus de mariages non consanguins, contre 7 % chez ceux issus de mariages consanguins [11]. Ce constat pourrait expliquer l'absence de malformation chez notre nouveau-né.

Il n'y avait pas d'autres anomalies à l'examen de notre patient, mais plusieurs malformations peuvent être retrouvées chez les enfants atteints d'aplasie cutis congenita. Selon Garcia-Romero et al., les cas d'aplasie cutis congenita peuvent être répandus, associés à une hydrocéphalie dysgénique, à un nævus épidermique linéaire unilatéral étendu, à des hémangiomes et à des anomalies multiples (avec une incidence familiale moindre), ou se présenter sous la forme d'une anomalie congénitale localisée avec une incidence familiale [12].

Les nouveau-nés atteints d'ACC doivent faire l'objet d'un examen approfondi pour détecter les anomalies associées. Les investigations doivent intégrer des examens radiologiques standards et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale. L'échographie transfontanellaire de notre patient révélait des parenchymes cérébral et cérébelleux d'écho structure normale. Il n'y avait pas d'hémorragie intra ou péri-cérébrale, pas de syndrome de masse intra crânien; pas de signe de ramollissement. Il n'y avait pas de dilatation du système ventriculaire, des citernes de la base et des espaces sous arachnoïdiens. Les structures médianes étaient en place, non déviées de morphologie et d'échostructure normale.

Les cas d'ACC étendus nécessitent une IRM immédiate pour évaluer les malformations osseuses et intracrâniennes qui y sont associées. Demandée chez notre patient, l'IRM n'a pu être faite faute de ressources financières. L'atteinte osseuse, présente dans 20 à 30 % des cas, peut être un élément péjoratif en raison du risque de thromboses ou d'hémorragies du sinus longitudinal supérieur ou d'infections méningo-encéphaliques.

Notre patient n'a pas été hospitalisé mais a bénéficié d'un suivi régulier jusqu'à la guérison. Bien qu'étant unique, la lésion dans notre cas était relativement petite, 7 cm de grand axe. Elle a pu être traitée avec succès par des soins

locaux à type d'application d'antiseptiques (éosine aqueuse), de pommade à base d'acide fucidique puis de vaseline blanche et d'une antibiothérapie ayant conduit à la guérison complète en laissant une cicatrice atrophique. Le traitement de l'ACC implique généralement une approche conservatrice (nettoyage doux, antiseptiques topiques...) permettant aux lésions de guérir comme chez notre patient. La réparation à l'aide de lambeaux de peau et de greffes n'est recommandée que pour les défauts plus importants, tels que ceux qui s'étendent jusqu'à la dure-mère, afin de prévenir les hémorragies et les infections. En effet, Garcia-Romero et al. [12] ont déclaré que la prise en charge reste controversée, fonction de la localisation, la taille et la profondeur de la lésion. De bons résultats sont obtenus avec un traitement conservateur pour un défaut d'une taille maximale de 4 × 7 cm (le cas de notre patient), tandis que les défauts plus importants qui s'étendent dans la dure-mère nécessitent une chirurgie précoce car les lésions sous-jacentes ou associées peuvent avoir une incidence significative sur la mortalité et la morbidité. Les cas moins graves se résolvent généralement en quelques semaines ou quelques mois, mais l'alopécie persiste comme chez notre patient (figure 3). Avec un recul de huit mois, les pronostics vital et fonctionnel sont bons. C'est plutôt le pronostic esthétique qui préoccupe les parents mais une chirurgie réparatrice pourrait être une solution.

## CONCLUSION

Bien que rare, l'aplasie cutanée congénitale mérite d'être connue du dermatologue et du pédiatre qui devrait rechercher activement toute anomalie malformative associée et mettre en place une équipe de prise en charge pluridisciplinaire en fonction du type de défaut cutané, la localisation et des anomalies associées.

## Conflits d'intérêts

Nous ne déclarons aucun conflit d'intérêt.

## RÉFÉRENCES

1. Demmel U. Clinical aspects of congenital skin defects. I Congenital skin defects on the head of the newborn. *Eur J Pediatr* 1975; 121:21–50.
2. Dahmardehei M. A rare case of aplasia cutis congenita. *Acta Med Iran* 2013;51(5):341-4.
3. Olga Ntumba-Tshitenge1 , Célestin Kaputu-Kalala-Malu2 , Caritas Mukampunga1 , Kavulu Mayamba Mukendi3 Aplasia cutanée circonscrite du cuir chevelu chez un enfant rwandais: a propos d'une observation. *Pan African Medical Journal*. 2014; 19:226 doi:10.11604/pamj.2014.19.226.5096
4. Verhelle NA, Heymans O, Deleuze JP, Fabre G, Vranckx JJ, Van den hof B. Abdominal aplasia cutis congenita: case report and review of the literature. *J Pediatr Surg*. 2004 Feb; 39(2):237–9.
5. Srinivasan SM. Expecting the most unexpected - a harlequin baby! A case report and literature analysis. *Our Dermatol Online*. 2012; 3(4):321–5.
6. Frieden IJ. Aplasia cutis congenita: a clinical review and proposal for classification. *J Am Acad Dermatol* 1986; 14(4):646-60
7. Blouin MM, Bernard J, Caron F, Auger I. Aplasia cutis congenita of the trunk and scalp associated with fetus papyraceus. *Int J Dermatol*. 2011 Jun; 50(6):733–5.

8. Duan X, Yang GE, Yu D, Yu C, Wang B, Guo Y. Aplasia cutis congenita: A case report and literature review. *Exp Ther Med*. 2015 Nov; 10(5):1893–5.
9. Kruk Jeromin J, Jainik J, Rykala T. Aplasia Cutis Congenita of the scalp: Report of 16 cases. *Dermatolo Surg* 1998; 24 (5):549-53.
10. Tahani Magliah<sup>a</sup> Faiza Alghamdi<sup>b</sup> Aplasia Cutis Congenita: A Case Report. *Case Rep Dermatol* 2018;10:182–186 DOI: 10.1159/000490786 Published online: July 5, 2018
11. Mosayebi Z, Movahedian AH. Pattern of congenital malformations in consanguineous versus nonconsanguineous marriages in Kashan, Islamic Republic of Iran. *East Mediterr Health J*. 2007 JulAug; 13(4):868–75.
12. Garcia-Romero MT, Narvóez-Rosales V, Hojyo-Tomoka MT. Bullous aplasia cutis congenita: case report and review of the literature. *Indian J Dermatol*. 2011 May; 56(3):337–8.