

Signo del collar de pelo asociado a aplasia cutis congénita del cuero cabelludo

E. Roche-Gamón, I. Febrer-Bosch y V. Alegre de Miquel

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario. Valencia. España.

Sr. Director:

El término de «signo del collar de pelo» fue introducido en la lexicología dermatológica por Commens et al en 1989¹. Este signo consiste en un anillo de pelo largo, oscuro, grueso y áspero que rodea un nódulo congénito de aspecto quístico, ampolloso o atrófico localizado en el cuero cabelludo. Histológicamente aparecen numerosos folículos pilosos hipertróficos orientados de forma horizontal que emergen del borde de la lesión. Drolet et al² fueron los primeros en destacar la importancia del signo del collar de pelo como marcador de disrafismo espinal. Propusieron que su formación podría deberse a que la herniación cerebral produciría, de forma precoz en el desarrollo embrionario, fuerzas de cizallamiento aberrantes durante la formación de los folículos pilosos, lo que hace que apunten hacia fuera del defecto. La proxi-

midad del neuroectodermo, que expresa moléculas de adhesión neurales, podría alterar también las interacciones normales dermoepidérmicas, lo que induciría el desarrollo de grandes folículos anómalos.

Presentamos el caso de un niño recién nacido procedente de unos padres sanos. La madre había llevado una gestación controlada sin acontecimientos adversos y sin ingesta de fármacos. El parto fue vía vaginal no instrumentado. Al nacimiento presentaba a nivel parietal izquierdo, en la proximidad al vértex, un defecto cutáneo redondeado de 1 cm de diámetro. Estaba constituido por una lesión eritematosa, ligeramente sobrelevada, de aspecto edematoso, recubierta por una membrana fina, atrófica y translúcida. El defecto estaba rodeado por abundantes pelos gruesos, oscuros, de tacto áspero, que se disponían de forma horizontal y orientados

hacia la periferia de la lesión (fig. 1). No se palpaban anomalías óseas subyacentes. Asociaba un defecto simétrico en ambas manos, con duplicidad de los pulgares, que además presentaban sindactilia (fig. 2). Se le practicó una ecografía cerebral y transfontanelar, descartándose alteraciones óseas y del tejido blando nervioso. Finalmente es-



Collar de pelo hipertrófico que rodea el defecto cutáneo.



Polidactilia y sindactilia de los pulgares.

tablecimos el diagnóstico de aplasia cutis congénita (ACC) membranosa del cuero cabelludo con signo del collar de pelo, asociada a polidactilia y sindactilia, lo cual podría corresponderse con el grupo 1 de ACC del cuero cabelludo sin anomalías asociadas o asociada a anomalías aisladas³.

En relación con este caso queremos destacar dos aspectos. En primer lugar, que ante cualquier lesión congénita de la línea media debemos realizar una evaluación exhaustiva antes de la escisión quirúrgica o biopsia. La tomografía computarizada es el método más exacto para determinar defectos craneales. Si se detecta un defecto óseo con este método, está indicado un examen con resonancia magnética para determinar si existe extensión transcraneal de tejido blando. Si no hay defecto craneal y la lesión es compatible con una aplasia cutis membranosa no es necesario realizar una biopsia. En segundo lugar, que la asociación de varios marcadores cutáneos en el cuero cabelludo, como por ejemplo el signo del collar de pelo y malformaciones vasculares, aumenta la posibilidad de un disrafismo cervical asociado^{4,5}.

Bibliografía

1. Commens C, Rogers M, Kan A. Heterotopic brain tissue presenting as bald cysts with a collar of hypertrophic hair. *Arch Dermatol.* 1989;125:1253-6.
2. Drolet B, Prendiville J, Golden J, Enjolras O, Esterly NB. Membranous aplasia cutis with hair collars. Congenital absence of skin or neuroectodermal defect? *Arch Dermatol.* 1995;131:1427-31.
3. Frieden IJ. Aplasia cutis congenita: a clinical review and proposal for classification. *J Am Acad Dermatol.* 1986;14:646-60.
4. Herron MD, Coffin CM, Vanderhooft SL. Vascular stains and hair collar sign associated with congenital anomalies of the scalp. *Pediatr Dermatol.* 2005;22:200-5.
5. Fujita Y, Yokota K, Akiyama M, Machino S, Inokuma D, Arita K, et al. Two cases of atypical membranous aplasia cutis with hair collar sign: one with dermal melanocytosis, and the other with naevus flammeus. *Clin Exp Dermatol.* 2005;30:497-9.