

APLASIA CUTIS CONGÉNITA EN UN RECIEN NACIDO: TRATAMIENTO CONSERVADOR

Dra. Nuria Clavero Montañés¹ / Dra. Claudia Orden Rueda¹ / Dra. Laura Ochoa Gómez¹ / Dr. Enrique Berdún Chéliz²

¹ FEA Hospital de Alcañiz

² Jefe de servicio de Pediatría del Hospital de Alcañiz

RESUMEN

La aplasia cutis congénita (ACC) es una rara malformación congénita que afecta sobre todo al cuero cabelludo, aunque puede afectar al pericráneo, cráneo y meninges. Sus complicaciones pueden llegar a ser mortales por lo que es necesario un tratamiento adecuado. El pronóstico estará determinado por el tamaño, localización del defecto y malformaciones asociadas. El tratamiento sigue siendo controvertido, no habiendo consenso entre el abordaje quirúrgico o conservador.

Presentamos el caso de una ACC de gran tamaño con defecto óseo asociado, en el que se ha instaurado tratamiento conservador con geles de hidrocoloide, presentando una evolución satisfactoria hasta el momento actual.

PALABRAS CLAVE

Aplasia cutis, tratamiento, geles hidrocoloide.

ABSTRACT

Aplasia cutis congenita (ACC) is a rare congenital malformation that affects mainly the scalp, although it can affect the pericranium, skull and meninges. Its complications can be fatal, so adequate treatment is critical. The prognosis will be determined by its size, location of the defect and associated malformations. The treatment remains controversial, with no consensus between the surgical or conservative approach.

We present the case of a large ACC with associated bone defect, in which conservative treatment with hydrocolloid gels has been established, presenting a satisfactory evolution up to the present time.

KEY WORDS

Aplasia cutis congenita, treatment, hydrocolloid gels

INTRODUCCIÓN

La aplasia cutis congénita (ACC) es una malformación que consiste en una ausencia congénita de epidermis, dermis y en ocasiones de los tejidos subyacentes¹. La forma más frecuente afecta al vertex, pudiéndose presentar aislada o asociada a otras malformaciones¹⁻². En el 80-90 % de los casos el defecto se presenta como una lesión oval o circular, solitaria, sin pelo, bien delimitada de 1-2 cms y localizada en vertex. Pueden afectarse otras partes del cuerpo variando en extensión desde pequeñas lesiones a toda la superficie corporal¹. Aunque la mayoría de defectos son pequeños y superficiales, aproximadamente un 20% de los casos incluye ausencia de hueso³⁻⁴. Se han propuesto varias hipóte-

sis a cerca de su etiología: infecciones connatales (virus herpes simple o varicela zoster), malformaciones vasculares, agentes teratógenos (consumo materno de metimazol y misoprostol durante la gestación), amniogénesis.... Pero actualmente no existe una teoría etiopatogénica uniforme sobre el origen de la ACC²⁻⁴. En ocasiones es posible tener una sospecha prenatal mediante el estudio ecográfico en las últimas semanas de gestación aunque el diagnóstico de esta enfermedad será esencialmente clínico y postnatal²⁻³⁻⁵. El pronóstico depende de la superficie afectada, del grado de profundidad y la existencia de complicaciones². En estadios iniciales el tratamiento es conservador, sin embargo, en algunos casos hay necesidad de realizar cirugía

reconstructiva. Para el tratamiento conservador se recomienda evitar la manipulación innecesaria de la zona afectada y se enfoca a prevenir la infección de las lesiones y mantener una adecuada hidratación con un ambiente óptimo para su eficaz cicatrización⁵.

Se presenta el caso de una aplasia cutis localizada en cuero cabelludo, con importante extensión y ausencia de hueso subyacente, sin otras malformaciones asociadas, en la que se instauró tratamiento conservador.

CASO CLÍNICO

Se trata de un recién nacido varón, que fue primer gemelo de 36 semanas de edad gestacional. La gestación fue controlada sin presencia de enfermedad ni ingestión de fármacos o drogas. Parto por cesárea, en presentación cefálica. Obtuvo un Apgar 10/10. El hermano gemelo fue sano y tenía una hermana mayor con un aneurisma del septo interauricular.

En la exploración se objetivó un peso de 2580 gramos (p25-50), una talla de 47 cms (p25-50), y un perímetro craneal de 34 cms (p50-75). Presentaba en vertex 3 placas de piel atrófica bien delimitadas, sin folículos pilosos (Fig. 1). A la palpación se detectó defecto óseo subyacente. El resto de la exploración física era normal. Se realizaron hemograma y bioquímica que fueron normales. Una ecografía trasfontanelar que mostró dos defectos cutáneos craneales próximos a la línea media. Sin que se observase hueso bajo los defectos, ni en posiciones simétricas contralaterales y una resonancia cerebral (RMN) que no mostró alteraciones. Se realizó también una ecografía cardiaca que mostró un foramen oval permeable de 2 mm.

En este caso y pese a la extensión del defecto óseo se optó por iniciar tratamiento conservador con parches de hidrocoloide, que se cambiaban cada 48-72 horas. Hasta el momento actual se ha logrado disminución de la extensión del defecto óseo y el engrosamiento de la piel subyacente (Fig. 2).

DISCUSIÓN

La aplasia cutis es una ausencia congénita de piel que se localiza con más frecuencia en el



Fig. 1. Imagen de una de las placas que presentaba el niño al nacer.

cuero cabelludo (80%), aunque puede afectar a cualquier zona de la superficie corporal, como extremidades, abdomen..... Puede aparecer aislada o asociada a otras anomalías físicas (alteraciones cardiovasculares, meningocele, gastroquisis) incluso formando parte de síndromes malformativos o cromosopatías (aproximadamente en el 25% de los pacientes con trisomía 13-15 aparece ACC) por lo que se requiere una exploración física exhaustiva para descartar malformaciones asociadas².

Su frecuencia se estima en 3 de cada 10000 recién nacidos vivos. La mayoría de los casos suelen ser esporádicos, aunque también se han observado casos familiares cuya herencia puede ser autosómica dominante²⁻⁴.



Fig. 2. Imagen de la lesión tras 1 semana de tratamiento conservador con parche de hidrocoloide.

La presentación típica es de una lesión aislada localizada en el vertex del cuero cabelludo ovalada, bien demarcada, con ausencia de pelo que varía entre 1-3 cms de diámetro máximo, con aspecto de cicatriz o tejido de granulación. El 70%-90% afecta al cuero cabelludo y hasta un 30% asocia defecto óseo³. El diagnóstico es clínico y habitualmente postnatal. El diagnóstico diferencial debe efectuarse con encefalocele, sinus pericranii y con tejido heterotópico del cuero cabelludo¹⁻².

La ACC es una característica común de un grupo muy heterogéneo de alteraciones mucho más importantes que la simplemente cutánea, por lo que, aunque se trate de una lesión aislada en cuero cabelludo es necesario realizar una buena historia obstétrica, una meticulosa historia familiar y un cuidadoso examen físico del recién nacido asociada a una batería de pruebas complementarias que permitan descartar malformaciones asociadas¹⁻².

Se recomiendan las siguientes exploraciones complementarias¹⁻²

- Pruebas de imagen:
 - Rx de manos y pies
 - Rx cráneo
 - TAC o RMN cerebral
 - Eco abdominal

- Biopsia de piel
- Cariotipo
- Cultivos/serologías: Virus varicela zoster y herpes simple

El tratamiento de la ACC es muy debatido y no existe un consenso en relación con el tipo de manejo o intervención a realizar³.

Los defectos cutáneos pequeños sin complicaciones asociadas tienen buen pronóstico, ya que se produce una epitelización gradual desde los bordes del defecto hacia el centro y en varias semanas se forma una cicatriz atrófica, fina y sin pelo¹⁻²⁻⁴. El tratamiento es conservador y consiste en protección e hidratación de la zona afectada cubriendo el defecto con compresas mojadas en parafina o vaselina para hidratar y prevenir la desecación. En lesiones extensas con defectos óseos asociados, existe alto riesgo de complicaciones graves como infección (meningitis), o hemorragia del seno longitudinal superior, que pueden ser mortales. La piel humana constituye una barrera frente a agentes químicos, físicos o biológicos y por tanto una lesión cutánea es una potencial puerta de entrada para agentes infecciosos².

El tratamiento debe ser individualizado. Los defectos pequeños suelen cerrarse de forma es-

pontanea durante el primer año de vida; en cambio los defectos grandes o múltiples generan más controversia a la hora de decidir la actitud terapéutica. El objetivo principal del tratamiento es la prevención de la infección y la hemorragia²⁻⁵. Algunos autores hablan de tratamiento quirúrgico como medida inicial, sin embargo dependiendo de la técnica usada se pueden llegar a producir complicaciones importantes como la pérdida significativa de sangre, hospitalización prolongada, infección, además puede interferir con el potencial osteogénico de la duramadre intacta para iniciar y mantener el cierre del defecto óseo, deficiente cobertura de tejidos blandos, necrosis del colgajo, pérdida del injerto, alopecia persistente y daño cerebral potencial. Es por lo anterior que la intervención quirúrgica temprana debería reservarse para los casos en los que hay formación temprana de escaras, hemorragia masiva, pérdida de líquido cefalorraquídeo, defectos de la piel de un diámetro mayor a 5 cms, exposición de estructuras vitales y afectación de la duramadre y/o el cerebro⁵. El tratamiento conservador es otra medida a emplear. Este debe ir encaminado a proveer la protección contra la infección, mantener la herida lo suficientemente húmeda y suministrarle un ambiente óptimo. Los productos disponibles actualmente son: sulfadiazina argéntica (contraindicada en menores de 2 meses) ba-

citracina o iodopovidona, dressing con soluciones de Ringer, películas adhesivas vapor permeables o parches de hidrocoloides⁴. En nuestro paciente se observó una evolución favorable asociada al manejo realizado con hidrocoloides.

El uso de parches de hidrocoloides mantiene la herida aislada del exterior y por medio del contacto con el exudado mismo de la lesión forma un gel viscoso manteniendo un ambiente húmedo, favoreciendo la cicatrización y evitando la infección al proporcionar una barrera antibacteriana. Los parches de hidrocoloide pueden mojarse, no producen dolor al ser retirados, favorecen el aporte de oxígeno y nutrientes a través de la angiogénesis, facilitan la migración celular, acelerando la cicatrización, disminuyen el tiempo y el número de curas locales y mejoran los resultados estéticos⁵.

En nuestro caso el uso de hidrocoloide evitó las curas repetidas y permitió dar de alta al paciente pudiendo seguir los cuidados desde su domicilio. No presentó complicaciones infecciosas asociadas. En la actualidad realiza controles periódicos por los servicios de Pediatría, Neurocirugía y Dermatología. El manejo de la ACC sigue siendo controvertido por lo que sería necesario realizar más estudios que permitieran evaluar la eficacia de estos tratamientos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moros Peña M, Labay Matías M, Valle Sánchez F, Valero Adán T, Martín-Calama Valero J, Muñoz Albillos M. Aplasia Cutis Congénita en un recién nacido: Revisión etiopatogénica y actitud diagnóstica. *Anales españoles de pediatría*. Vol. 52, Nº 5, 2000.
2. Pareja Grande J, Olivares Sánchez L, Sánchez Romero I. Aplasia Cutis. *Acta pediátrica Española*. 2006; 64: 232-235.
3. Betancourth-Alvarenga J.E, Vázquez Rueda F, Vargas-Cruz V, Paredes Esteban R.M, Ayala-Montoro. Manejo quirúrgico de la aplasia cutis congénita. *Anales de pediatría*. 2015; 83 (5): 341-345.
4. Suarez O, López-Gutiérrez JC, Andrés A, Barrera S, Encinas JL, Luis A, Soto-Bauregard C, Díaz M, Ros Z. Revisión de 36 casos de aplasia cutis congénita. *Protocolo quirúrgico y resultados*. *Cirugía Pediátrica* 2007; 20: 151-155.
5. Schierenbeck ML, Díaz Quijano FA, Álvarez Camacho JP. Aplasia Cutis congénita. Tratamiento con hidrocoloides. *Med Cutan Iber Lat Am* 2013; 41 (2): 67-69.