

Aplasia cutis congénita. Presentación de un caso clínico. Publicado 27.05.2011. Revista Portales Médicos. Barcelona. España.

MSc. Dra. Grettel Águila Calero (1)
MSc. Dr. Bernardo Oliver Bernal (2)
MSc. Dra. Alina Luisa Díaz Dueñas (3)
MSc. Dr. Sergio Elías Molina Lamothe (4)
Dra. Nilda Beatriz Cortizo Martínez (5)

(1) Especialista de primer grado en Pediatría. Máster en Atención Integral AL Niño. Profesor Instructor. Neonatología. Hospital Provincial Universitario "Dr. Gustavo Aldereguía Lima". Cienfuegos.

(2) Especialista de primer grado en Cirugía Estética y Caumatología. Máster en Educación Médica Superior y Urgencias Médicas. Profesor Auxiliar. Hospital Paquito Glez Cueto. Cienfuegos.

(3) Especialista de primer grado en MGI y Neonatología. Máster en Atención Integral al Niño. Neonatología. Hospital Provincial Universitario "Dr. Gustavo Aldereguía Lima". Cienfuegos.

(4) Especialista de segundo grado en Neonatología y Cardiología. Máster en Atención Integral al Niño. Profesor Auxiliar. Hospital Provincial Universitario "Dr. Gustavo Aldereguía Lima". Cienfuegos.

(5) Especialista de primer grado en MGI y Neonatología.

RESUMEN

La Aplasia Cutis Congénita es una patología que abarca un grupo heterogéneo de formas clínicas en las cuales existe una ausencia localizada de piel al nacer, de origen exógeno o más raramente de origen genético. Se asocia en ocasiones al Crecimiento Intrauterino Retardado Severo y se acompaña en algunos casos de malformaciones a otros niveles. Se presenta el caso de un recién nacido femenino diagnosticado y tratado por un equipo multidisciplinario, llevando tratamiento médico en nuestro servicio y siendo posteriormente tributario de la utilización del semi-injerto de piel sintética de poliuretano con buena evolución.

Palabras clave: recién nacido, Aplasia Cutis Congénita, piel, malformaciones congénitas.

ABSTRACT

The Congenital Aplasia Complexion is a pathology that embraces a heterogeneous group in clinical ways in which a located absence of skin exists when being born, of exogenous origin or more rarely of genetic origin. He/she associates in occasions to the Severe Slowed Intra-uterine Growth and he/she accompanies in some cases of malformations at other levels. The diagnosed feminine case of a newly born one is presented and tried by a multidisciplinary team, taking medical treatment in our service and being later on tributary of the use of the semi-implant of synthetic skin of poliuretano with good evolution.

Key words: newborn, Congenital Aplasia Complexion, skin, congenital malformations.

INTRODUCCIÓN

La Aplasia Cutis Congénita está constituida por un grupo heterogéneo de formas clínicas en las cuales existe una ausencia localizada de piel al nacimiento, de origen exógeno (adherencia amnióticas, traumatismos intrauterinos y/o anomalías vasculares) raramente de origen hereditario. (1) Puede asociarse al Crecimiento Intrauterino Retardado Severo. (2) La zona dañada está generalmente cubierta por una fina membrana transparente y se le pueden asociar otras malformaciones como el meningocele y otras alteraciones medulares. (1,2) Afecta sobre todo el cuero cabelludo y se identifican varios subgrupos clínicos. (3) Su etiología consiste fundamentalmente en un defecto temprano de diferenciación del embrión, la mayoría de los casos son esporádicos, aunque existen otros con defectos circunscriptos, que siguen un modelo hereditario autosómico dominante (4, 5).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de un recién nacido femenino, a término, de la raza blanca, con peso adecuado a su edad gestacional, hijo de madre de 19 años sin antecedentes patológicos referidos. Es detectada desde su nacimiento la ausencia de piel en dorso del pie derecho en forma de bandas eritemato-violáceas, de bordes bien definidos y exudativas, sin ampollas, hasta el borde superior de los dedos y pequeñas bandas en el pie izquierdo de iguales características. (Figura 1 y 2)



Se inician curas húmedas locales de las lesiones con Solución Salina Fisiológica y Amikacina al 1/1000 durante las primeras 24 horas, luego aplicación de Sulfadiacina de Plata y Nistatina en crema (esta última actúa como necrolítico por su pH bajo), posteriormente se añadiría Factor de Crecimiento Epidérmico a estas aplicaciones. El 4º día de vida se realiza un semi-injerto de piel de cerdo y se cubre con vendajes para prevención del dolor, traumas y sepsis. (Figuras 3 y 4).



Evolucionando favorablemente considerándose cinco días después el momento idóneo para realizar el semi-injerto con piel sintética de poliuretano (DuoDERM CFG) como alternativa de tratamiento. (Figuras 5 y 6)



Cinco días después es egresado del servicio de Neonatología y seguido por consulta de Cirugía Estética en el Hospital Pediátrico de nuestra provincia con adecuada evolución clínica, correspondiéndose con su estado actual. (Figuras 7 y 8)



DISCUSIÓN

La exploración rutinaria y exhaustiva de la piel en recién nacidos, es importante en la detección de anomalías congénitas.

La Aplasia Cutis Congénita es un defecto de la piel caracterizado por la ausencia localizada de la epidermis, dermis y tejido celular subcutáneo y en ocasiones puede afectar el hueso. Está presente al nacimiento y afecta fundamentalmente el cuero cabelludo, sobre todo en el vértice del cráneo junto a la línea media (en el 60 % de los casos), aunque puede afectar otras áreas de la piel (2,3). Puede presentarse como una lesión única o múltiple con un tamaño que varía entre 0.5 y 10 cm., en forma de óvalos o circulares; no inflamatorias y bien delimitadas (3).

En ocasiones, el defecto está recubierto por una membrana delgada que parece una ampolla. Estas lesiones pueden presentarse como un caso aislado o acompañado de alteraciones a otros niveles, incluso formando parte de otros síndromes (6) Se ha relacionado con agentes teratogénicos, tanto químicos como biológicos (7,8). Otras malformaciones congénitas a las que se asocia son el paladar hendido, labio leporino, hematomas, malformaciones vasculares, malformaciones de miembros inferiores y alteraciones del sistema nervioso central (SNC) (3).

El diagnóstico de esta entidad en las primeras horas de vida puede confundirse con traumatismos del parto, aunque en la gran mayoría de los casos la localización de la aplasia y su aspecto son suficientes para establecer el diagnóstico.