

Patología dermatológica en el recién nacido: aplasia cutis congénita

T. Moliner Morón, M. Marrero Alfonso, S. Torres Claveras, B. Curto Simón, S. Rite Gracia

Servicio de pediatría del Hospital Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2023; 53: 30-32]

RESUMEN

Antecedentes: La aplasia cutis congénita (ACC) es una patología poco común en pediatría que se presenta como lesiones visibles al nacimiento con ausencia de las capas dermis y epidermis, pudiendo asociar otras malformaciones craneales, faciales y óseas. Es fundamental su tratamiento precoz para prevenir cicatrices y otras secuelas. **Descripción del caso clínico:** Presentamos el caso de una recién nacida de 37 semanas de gestación que presentaba unas extensas lesiones cutáneas en ambas extremidades inferiores consistentes en fragilidad cutánea y pseudomembranas sobre un fondo eritematoso, con ausencia de dermis y epidermis en la zona y un área con inicio de necrosis. Se descartaron otras malformaciones con ultrasonido y se realizaron curas diarias con apósitos de poliamida y silicona, aplicándose además pomada reparadora a base de parafina, que ayudaron a que las lesiones epitelizaran de forma adecuada. A los quince días de vida se pudo dar de alta a la paciente y continuar el tratamiento en domicilio. **Conclusiones:** La ACC está incluida dentro de un grupo heterogéneo de alteraciones más complejas, por lo que aunque observemos este tipo de lesiones dermatológicas siempre deberemos realizar una meticulosa historia clínica ginecológica y familiar para descartar patología asociada.

PALABRAS CLAVE

Aplasia cutis, piel, recién nacido.

Congenital skin anomaly: Aplasia cutis

ABSTRACT

Background: *Aplasia cutis congenita (ACC) is an uncommon pathology in pediatrics that presents as visible lesions at birth with absence of the dermis and epidermis layers, being able to associate other cranial, facial and bone malformations. Early treatment is essential to prevent scars and other sequelae. Description of case: We present the case of a 37-week-gestation newborn with extensive skin lesions on both lower extremities consisting of skin fragility and pseudomembranes on an erythematous background, with absence of dermis and epidermis in the area and one with onset of necrosis. Other malformations were ruled out with ultrasound and daily dressings were performed with polyamide and silicone dressings, also applying paraffin-based repairing ointment, which helped the lesions to epithelialize adequately. At fifteen days of life, the patient could be discharged and treatment continued at home. Conclusions: ACC is included within a heterogeneous group of more complex alterations, so if we observe this type of dermatological lesions, we must always carry out a meticulous gynecological and family clinical history to rule out associated pathology.*

KEYWORDS

Aplasia cutis, skin, newborn.

Correspondencia: Tamara Moliner Morón

Hospital Infantil Miguel Servet. Paseo Isabel la Católica, 1-3. 50009 Zaragoza

Teléfono: 976 76 56 04 / 976 76 55 00

tmoliner@salud.aragon.es

Recibido: julio de 2021. Aceptado: septiembre de 2021

INTRODUCCIÓN

La aplasia cutis congénita (ACC) es un raro trastorno dermatológico, que afecta a de uno a tres de cada diez mil recién nacidos⁽¹⁾. Son lesiones cutáneas visibles al nacimiento con ausencia de las capas dermis, epidermis y de tejido celular subcutáneo, asociando en ocasiones también ausencia de tejidos subyacentes. La afectación más frecuente es en cuero cabelludo⁽²⁾, en su mayoría de forma solitaria sin otras anomalías, aunque también puede presentarse como lesiones en tronco y extremidades. Hasta en un 25% de los casos pueden superponerse a malformaciones embriológicas manifiestas u ocultas tal que craneales, faciales u óseas, como reducción de extremidades o nevus epidérmicos organoides. Además, puede estar incluida dentro de algunos síndromes genéticos como el síndrome de Adams-Oliver. El diagnóstico es clínico, mostrando unas lesiones bien delimitadas, de tipo no inflamatorio, con una extensión que puede abarcar hasta 10 cm de diámetro. El pronóstico es bueno a medio y largo plazo.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Recién nacida a las 37+1 semanas de gestación, sin antecedentes familiares relevantes, fruto de un embarazo gemelar monocorial biamniótico bien controlado y suplementado, en el que no existían factores de riesgo infeccioso. A destacar, hubo un crecimiento intrauterino retardado y se produjo un feto óbito en la decimoséptima semana de gestación. La paciente nace viva, con esfuerzo respiratorio eficaz y un peso de 1.930 gramos y test de Apgar 9/10. Al nacer se perciben unas lesiones cutáneas en cara anterior de muslos y rodillas de 6 cm de diámetro, caracterizadas por fragilidad cutánea y pseudomembranas sobre un fondo eritematoso, con ausencia de dermis y epidermis en la zona, con un área con inicio de necrosis y en determinadas zonas un aspecto más costroso y melicérico (figura 1). Se clasificaron como lesiones tipo VII según la clasificación de Frieden. No se apreció ninguna otra lesión cutánea y el resto de la exploración física fue normal. En su primer día de vida se realizó una ecografía de partes blandas que mostraba una capa muscular subyacente adecuada, visualizándose en los dos muslos de forma similar, con una ecoestructura conservada y sin derrame articular. Además, se realizó también una ecografía abdomino-pélvica en búsqueda de algún otro defecto malformativo, que fue completamente normal. Se realizó también un despistaje analítico con bioquímica, hemograma, hemocultivo y cultivo de frotis de las lesiones que

no mostraron ninguna alteración patológica. Durante su ingreso en la unidad de neonatos intermedios de nuestro hospital, se realizó una interconsulta al servicio de dermatología que valoraron a la paciente, realizándose así de forma conjunta un diagnóstico diferencial con otras entidades y estableciendo el diagnóstico de ACC. Desde el primer día de nacimiento se practicaron curas diarias con apósito de lámina de poliamida cubierta por silicona Safetac®, aplicándose posteriormente una pomada reparadora a base de parafina, manteniendo cubiertas las lesiones para evitar la sobreinfección. A los seis días de tratamiento, las lesiones mostraron un tejido de granulación y una epitelización progresiva, comenzando a cicatrizar y a desaparecer las pseudomembranas (figura 2). Se decidió de forma consensuada no aplicar tratamiento antibiótico empírico sistémico ni tópico para prevenir la infección, ya que las lesiones no mostraron signos de sobreinfección y había normalidad de las analíticas. Las lesiones evolucionaron favorablemente, apareciendo signos de granulación y epitelización a final de la primera semana de tratamiento. La paciente fue dada de alta a los quince días de vida para continuar el tratamiento en domicilio con control ambulatorio en consultas de dermatología al mes de vida. Las lesiones terminaron cicatrizando de forma adecuada sin presentar ninguna complicación y sin precisar cierre quirúrgico (figura 3).



Figura 1. Lesiones en primer día de vida, cubren cara anterior e interna de ambas extremidades inferiores. Caracterizadas por ausencia de piel con zonas costrosas y pseudomembranas sobre un fondo eritematoso. En tercio medio de m. inferior derecho se observa una región con necrosis incipiente.



Figura 2. Lesiones a los seis días de vida y tratamiento, fueron tratadas con curaciones y colocación de apósitos no adherentes. Se observa una adecuada epitelización por segunda intención, sin signos de sobreinfección.



Figura 3. Después de quince días de tratamiento las lesiones han mejorado considerablemente, apareciendo una cubierta cutánea completa de forma progresiva, y sin aparecer complicaciones.

DISCUSIÓN

La ACC puede relacionarse con otros trastornos, siendo preciso descartar con ultrasonido otro tipo de malformaciones y realizar un diagnóstico diferencial con epidermólisis ampollosa, teratógenos o infecciones intrauterinas, así como descartar la asociación con anomalías cromosómicas como la trisomía 13 o la deleción 4p, el síndrome de Adams-Oliver, la displasia ectodérmica y la telangiectasia marmorata⁽³⁾. Una forma de ACC se presenta en el contexto de infartos placentarios o de muerte intraútera del feto gemelo, como ocurre en nuestro caso⁽⁴⁾. Se caracterizan por lesiones heterogéneas que se forman al inicio de la gestación, pudiendo cicatrizar prenatalmente. Son placas húmedas eritematosas y ulcerosas, cubiertas por membranas, con una profundidad variable que en algunos casos puede abarcar todas las capas dérmicas e incluso afectar a estructuras óseo-musculares. La mortalidad de la ACC es directamente proporcional a la profundidad y al tamaño de las lesiones. Así mismo, si hay un defecto óseo aumentarán las tasas de complicación y se ha estimado una mortalidad asociada del 25 al 55% en estos casos debido a complicaciones como hemorragia o trombosis del seno sagital, infección o meningitis. El objetivo del tratamiento es acelerar la epitelización, prevenir la sobreinfección de las lesiones y minimizar las cicatrices evitando retracciones, curándose la mayoría de ellas con tratamiento conservador. Para las lesiones de menor tamaño se aconseja un tratamiento conservador con el cuidado local de la herida que permita la granulación y la curación definitiva con cicatrices alopecicas, mientras que en los defectos más grandes se presenta el dilema de seguir el enfoque conservador o plantear tratamientos quirúrgicos con injertos de piel, realización de colgajos libres y expansiones tisulares.

BIBLIOGRAFÍA

1. Labay Matías M, Martín-Calama Valero J, Moros Peña M, Valero Adán T, Muñoz Albillos MS, Valle Sánchez F. Aplasia cutis congénita en un recién nacido: revisión etiopatogénica y actitud diagnóstica. *An Esp Pediatr* 2000; 52: 453-6.
2. Muñoz-Guerrero F, Muñoz-Solís A, Ornelas-Aguirre JM. Aplasia cutis congénita asociada a epidermólisis ampollosa. *Cirugía y cirujanos*. 2017; 85 (S1): 76-9.
3. Bharti G, Groves L, David LR, Sanger C, Argenta LC. Aplasia cutis congenita: Clinical management of a rare congenital anomaly. *J Craniofac Surg*. 2011; 22: 159-65.
4. Rocha D, Rodrigues J, Marques JS, Pinto R, Gomes A. Aplasia cutis congénita: A conservative approach of a case with large, extensive skin, and underlying defect. *Clin Case Rep*. 2015; 3: 841-4.