

APLASIA CUTIS CONGÉNITA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

Rosa María Alonso Uría¹ e Irka Ballesté López²

RESUMEN: Se reportó el caso de un recién nacido, hijo de madre secundigesta, con una malformación congénita del cuero cabelludo, del tipo aplasia cutis congénita. Se describieron las características clínicas de ésta, su evolución, pronóstico y tratamiento. Se hizo énfasis en el cuidado y la prevención de las complicaciones, fundamentalmente infecciosas, en este tipo de neonatos.

Descriptores DeCS: **DISPLASIA ECTODERMICA.**

La aplasia cutis congénita o ausencia congénita de piel es una rara anomalía del desarrollo que se presenta más a menudo en el cuero cabelludo, pero que puede afectar también la piel del tronco y las extremidades.¹ La lesión típica del cuero cabelludo es un área circular de 2 a 3 cm, bien delimitada, que se localiza en la línea media posterior de éste.²

El propósito de este trabajo es realizar la descripción de dicha entidad en un recién nacido en nuestro centro.

Presentación del caso

Recién nacido del sexo masculino, de la raza negra, hijo de padres no consan-

guíneos; madre de 33 años, antecedentes de hipertensión arterial y de mioma uterino. Durante el embarazo presentó cifras de tensión arterial elevadas, para lo cual se le aplicó un tratamiento con medicamentos hipotensores (metildopa, hidralacina y sulfato de magnesio).

Se le realizó alfafetoproteína a las 16 semanas de edad gestacional, la cual ofreció resultados alterados; los estudios ultrasonográficos fueron normales. Fue atendida en la Consulta de Genética de nuestro centro, y allí se le indicó diagnóstico molecular y estudio cromosómico, que resultaron normales.

Nacido de parto distócico, cesárea iterada, con edad gestacional de 35 semanas por la fecha de la última menstruación;

¹ Especialista de II Grado en Neonatología. Profesora Auxiliar de la Facultad de Ciencias Médicas "Miguel Enríquez". Ciudad de La Habana.

² Especialista de I Grado en Neonatología. Hospital Ginecoobstétrico de Guanabacoa. Ciudad de La Habana.

1 400 g de peso, circunferencia cefálica de 29 cm y talla de 39,5 cm. El conteo de Apgar fue de 9 al min y 9 a los 5 min. Se clasificó como recién nacido pretérmino de 35 semanas, pequeño para su edad gestacional. Al nacer se detecta malformación del cuero cabelludo. A los pocos minutos del nacimiento comienza con *distress* respiratorio e hipotermia. No se recogen antecedentes de este tipo de defecto en la familia.

Discusión

Se estableció el diagnóstico de aplasia cutis congénita por las características del defecto cutáneo.

Esta malformación es una anomalía del desarrollo que se ve más frecuentemente en el cuero cabelludo, en la línea media posterior o como varios defectos pequeños o uno grande en las extremidades superiores o inferiores, y en ocasiones en el tronco (estos últimos suelen ser simétricos).^{1,2}

La lesión típica del cuero cabelludo se describe como defecto único o múltiple de forma redondeada o alargada de 2 a 3 cm, bien delimitada, de aspecto buloso, cicatrizal o cubierta por membrana blanda que puede desprenderse y dejar úlcera seca.²⁻⁴ La profundidad de la úlcera es variable, puede afectar solamente la epidermis o la dermis superior, o extenderse hasta la dermis profunda, el tejido subcutáneo, y raramente al periostio, el cráneo y la duramadre.^{1,4,5} A veces están afectados varios miembros de la familia. Se han observado patrones de herencia autosómica recesiva y autosómica dominante.^{1,3,5,6}

Estas lesiones curan con lentitud en varios meses, por reepitalización, y dejan una cicatriz hipertrófica o atrófica sin cabello.⁷

Las complicaciones más importantes son hemorragia masiva, meningitis y la infección local secundaria.^{3,4}

El examen histórico observa ausencia de epidermis, escaso número de apéndices y disminución del tejido elástico dérmico.

Esta malformación suele asociarse con otros defectos del desarrollo, tales como: fisura de labio y paladar, malformaciones vasculares, cardiopatías congénitas, anomalías de las extremidades y defectos del sistema nervioso central.

En el caso que aquí se presenta se encontraron a nivel parietal izquierdo y paramedial derecho, 2 lesiones en las cuales hay ausencia de piel y hueso, cubierto por una membrana de color rosado. En el examen radiográfico del cráneo, se observó discontinuidad del contorno al nivel descrito anteriormente. El ultrasonido craneal fue normal. Se asoció con hipospadea.

Con respecto al tratamiento debemos señalar que hay autores que plantean la prevención de la infección mediante el uso local de un ungüento antibiótico, así como tratamiento quirúrgico alternativo.^{1,2}

Avery, sin embargo, plantea que se evitarán los injertos cutáneos, porque el trauma quirúrgico puede acompañarse de infección secundaria severa.²

Nuestro caso fue valorado por un especialista de neurocirugía, el cual sugirió tratamiento local con gentamicina; su evolución ha sido satisfactoria y su seguimiento en consulta externa ha mostrado una cicatrización adecuada, sin complicaciones.

SUMMARY: The case of a newborn, son of a secundigravida, with a congenital malformation of the scalp denominated aplasia cutis congenita is reported. Its clinical characteristics, evolutions, prognosis and treatment are described. Emphasis is made on the care and prevention of the complications, mainly infectious, in this type of neonates.

Subject headings: ECTODERMAL DYSPLASIA.

Referencias Bibliográficas

1. Schaffer AJ, Avery ME. Enfermedades del recién nacido. La Habana:Editorial Científico-Técnica, 4 ed. 1981:978-9.
2. Avery GB. Fisiopatología y manejo del recién nacido. 3 ed. Editorial Panamericana,1990:1235-6.
3. Drolet B, Prendiville J. Membranous aplasia cutis with hair collars. Arch Dermatol 1995;13(12):1427-31.
4. Broente MC, Frontini MV, Acosta MI: Extensive simetric truncal aplasia cutis congenita without fetus papyraceus or macroscopic evidence of placental abnormalities. Pediatr Dermatol 1995; 1(3):228-30.
5. Gerber M, Veciana M de, Towers CV. Aplasia cutis congenita: a rare cause of elevated alpha feto protein levels. Am J Obstet Gynecol 1995;172(3):1040-1.
6. Jiménez R, Figueras J, Botet F. Procedimientos diagnósticos y terapéuticos en Neonatología. Barcelona: Editorial Expaxs, 1987:550.
7. Nelson WE, Vaughan VC, McKay RJ. Tratado de Pediatría. 13 ed. La Habana: Editorial Científico-Técnica,1989:1501.

Recibido: 5 de mayo de 1997. Aprobado: 14 de julio de 1997.

Dra. *Rosa María Alonso Uría*. Hospital Ginecoobstétrico de Guanabacoa, Ciudad de La Habana, Cuba.