

Aplasia cutis congénita con hemorragia del seno sagital superior: tratamiento, implicaciones neuroquirúrgicas y seguimiento de un caso a 18 años

Enrique Caro¹, Cynthia Mendoza², Adolfo Escobar³

RESUMEN

La aplasia cutis congénita es un desorden de la piel y tejidos subyacentes que en ocasiones involucra el cráneo. La complicación más importante en defectos extensos es el sangrado espontáneo del seno sagital superior, en algunas circunstancias puede ser mortal. Es por esto que la pronta intervención, con un adecuado diagnóstico y apropiado tratamiento son vitales para el paciente. Existen controversias en el manejo de estos casos, con resultados variables en las diferentes formas de tratamiento. Presentamos un caso de aplasia cutis en piel cabelluda con involucro de estructuras óseas y sangrado del seno sagital superior que fue tratado de forma conservadora con una recuperación y curación satisfactoria; sin secuelas neurológicas tras el seguimiento a 18 años. La importancia del sangrado espontáneo del seno sagital superior se expone como criterio fundamental en el abordaje; así como, las implicaciones de la oclusión del mismo en estos casos.

Palabras clave: aplasia cutis congénita, hemorragia del seno sagital, oclusión del seno sagital superior.

APLASIA CUTIS WITH HEMORRHAGE OF THE SUPERIOR SAGITTAL SINUS: TREATMENT, NEUROSURGICAL IMPLICATIONS AND 18 YEARS FOLLOW UP CASE

ABSTRACT

Aplasia cutis is a congenital disorder of the skin and underlying tissue. The main complications of larger

defects include bleeding that may be deadly. Therefore the prompt intervention, accurate diagnosis and appropriate treatment are critical for the patient. Controversy about the treatment both surgical and conservative has been always present and with variable results. We present a case of aplasia cutis of full-thickness of the scalp and cranium with hemorrhage of the superior sagittal sinus that was treated conservatively, with satisfactory healing and recovering without neurologic complications, after 18 years follow up evaluation. The importance of sagittal sinus bleeding in these cases is an important criteria for the initial management.

Key words: aplasia cutis congenita, hemorrhage from sagittal sinus, neurosurgery treatment.

La aplasia cutis congénita es una patología relativamente rara, la frecuencia de esta anomalía se estima en 3 de cada 10,000 recién nacidos^{1,2}. El primer registro que se conoce hasta ahora

Recibido: 10 abril 2009. Aceptado: 6 mayo 2009.

¹Jefe de Neurocirugía Hospital San José Tec de Monterrey y Escuela de Medicina del Tecnológico de Monterrey, Monterrey, Nuevo León, México. ²Escuela de Medicina del Tecnológico de Monterrey, Monterrey, Nuevo León, México. ³Radiología e Imagen, Hospital San José Tec de Monterrey y Escuela de Medicina del Tecnológico de Monterrey, Monterrey, Nuevo León, México. Correspondencia: Enrique Caro. Centro Médico Hospital San José Tec de Monterrey. Av. Morones Prieto No. 3000 Pte. Desp. 110, 1er piso Col. Los Doctores 64710 Monterrey, Nuevo León, México. E-mail: ecaro@itesm.mx

sobre la aplasia cutis se reportó en una momia egipcia de las catacumbas de Hermopolis³. En 1767, Cordon nota esta anomalía en las extremidades, y después Cambell, en 1826, describe la afección de la piel cabelluda y finalmente Billard define la lesión del cráneo y duramadre^{1,2,4}. En 1986, Frieden clasifica esta condición en 9 grupos de acuerdo al área del cuerpo afectada, anomalías asociadas y relación con la herencia⁵.

La aplasia cutis se caracteriza por la falta congénita de epidermis, dermis y en ocasiones de tejidos profundos. En un 20% de los casos se identifica un defecto óseo subyacente, siendo el vertex el más frecuentemente afectado, llegando en muchas ocasiones hasta la duramadre, exponiendo el seno sagital superior (SSS)⁶. Histológicamente se caracteriza por falta de epidermis, con apéndices rudimentarios o ausencia de ellos, y escasas fibras elásticas⁷.

Las complicaciones de esta condición incluyen trombosis y hemorragia del SSS, infección local, meningitis y problemas estéticos⁸. La mortalidad se estima en un 20% siendo el sangrado del SSS la principal causa⁸, seguida por infección⁹.

Se ha postulado que la etiología es multifactorial incluyendo infecciones virales, eventos isquémico-trombóticos intrauterinos, adherencias amnióticas con consecuente traumatismo en piel y embarazo múltiples^{10,11}. También se le ha asociado a uso de medicamentos como el metamizol, misoprostol y benzodiacepinas¹⁰. En el líquido amniótico se pueden encontrar valores altos de alfafetoproteína¹² y acetilcolinesterasa¹³ que también son marcadores, ambos, de defectos del cierre del tubo neural y se les ha relacionado entre ellos. Esta descrita también una forma de aplasia cutis familiar^{5,7,14}, como es el presente caso.

Presentación del caso

Se trata de un recién nacido de 10 días, el cual fue trasladado del hospital donde nació, al servicio de urgencias por presentar hemorragia abundante en piel cabelluda, controlada inicialmente con compresión directa en el sitio de sangrado. Es producto de la tercera gesta, nacido a término, por operación cesárea sin complicaciones, pesando 2.300 g, desde ese momento se nota la falta de piel en vertex, dejando un área cruenta, pero sin mayor intervención médica ya que no hubo ningún signo o síntoma relevante, según explicó la madre. Curso embarazo normoevolutivo, bajo control prenatal desde la quinta semana de gestación. La madre tiene 27 años, sana, pero presenta desde el nacimiento una zona de cicatriz y alopecia en

vertex. Padre de 29 años de edad, sano. Un hermano de cuatro años sano y una hermana de tres años sana. Un tío materno también con zona alopécica en el vertex. En el transcurso de estos 18 años de seguimiento, nacieron dos primos maternos del paciente que presentaron la misma condición de alopecia en piel cabelluda sin complicaciones hemorrágicas ni neurológicas, lo que fuertemente indica que se trata de aplasia cutis familiar.

A las ocho horas de su arribo se realiza exploración quirúrgica, bajo anestesia general, observando una costra sanguínea que al lavarla dejaba ver la corteza cerebral con piamadre, el defecto se extendía desde la fontanela anterior hasta casi la fontanela posterior, y lateralmente abarcando casi la mitad de ambos parietales. Se identifica que el sangrado proviene del SSS, el cual está en su totalidad expuesto. No existe tejido adyacente para repararlo, presentando en ese momento datos de choque hipovolémico, por lo que se decide empaquetar el defecto del seno con hemostático de celulosa (Surgicel®) y cubrirlo con esponja de gelatina (Gel-foam®), con lo que se contiene la hemorragia. Una vez estabilizado del choque hipovolémico con transfusión sanguínea, se vuelve a explorar el área, confirmando nuevamente que no hay piel, hueso; ni duramadre que permitan la reparación del seno, dejándolo por último empaquetado. Se aplican gasas húmedas y lubricadas con antibiótico y se cubre la cabeza con vendaje. Se traslada a terapia intensiva. A las 48 hs se extuba y se encuentra íntegro neurológicamente con llanto espontáneo y reflejos propios del recién nacido normales.

Durante su internamiento no presentó ninguna complicación, evolucionando favorablemente por lo que se da de alta hospitalaria a los 20 días, con tejido de granulación en zona afectada y sin datos de afección neurológica. A la revisión de seguimiento no hubo ninguna complicación mostrando epitelización satisfactoria a la semana 10 (figura 1A).

El paciente asistió de forma regular a consulta por un año sin mostrar datos de alteración neurológica alguna, ni complicación más allá de la cicatrización y alopecia en piel cabelluda. Después, se mantuvo comunicación telefónica ocasional, por último se presenta a consulta a los 18 años de edad, mostrando un desarrollo neurológico normal, aunque con personalidad retraída por la secuela cosmética del defecto. La lesión en piel cabelluda está caracterizada por una cicatriz cartográfica de aproximadamente 10 a 12 cm en región del vertex que ha dejado alopecia permanente (figura 1C). En enero de 2008 se realiza RM del encéfalo y de la circulación venosa intracraneana,

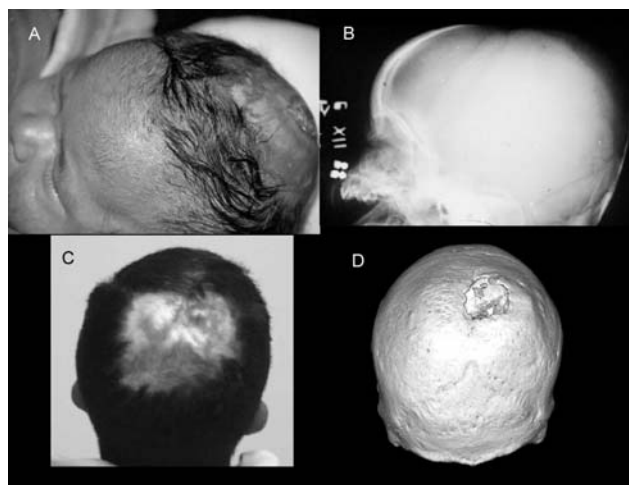


Figura 1. (A) el paciente a las 12 semanas de edad; (B) radiografía a la misma edad que muestra la ausencia de hueso en la región parietal; (C) el paciente a los 18 años, hay alopecia e irregularidades en el cráneo como se muestra en (D) TAC de cráneo con reconstrucción 3D.

simples y con contraste, mostrando que el SSS está interrumpido o es de calibre filiforme en un segmento aproximado de 3 cm. que se inicia aproximadamente 11 mm por detrás de la sutura coronal, extendiéndose hacia atrás. Hay abundante circulación colateral que se dirige hacia venas de Trolard y Labbe, así como una importante participación del seno longitudinal inferior, confluyendo todas ellas al segmento posterior del mismo SSS. No hay alteraciones en la intensidad de señal del parénquima de los diferentes órganos encefálicos en las diferentes secuencias, ni cambios patológicos con el contraste (figura 2).

DISCUSIÓN

El tratamiento de la aplasia cutis en general, sigue siendo controversial y más cuando se involucra la piel cabelluda y en particular el cráneo. Esto puede ser debido a los pocos casos reportados en la literatura, la mayoría de uno o dos y algunas series de 12 casos¹⁵, de los cuales sólo 4 involucraban el hueso y duramadre en otras series más grandes como la de Suárez que reporta 36 casos pero sólo 2 con afección severa de hueso y meninges, requirieron la intervención de neurocirugía¹⁶.

Así tenemos, que las lesiones pequeñas y sin involucro de tejido subyacente pueden cicatrizar de manera espontánea con poco o nada de intervención médica, ya que el propio proceso de cicatrización de los bordes de la herida inicia una epitelización hacia el centro del defecto cerrándose en días, semanas o meses según el tamaño de la lesión.

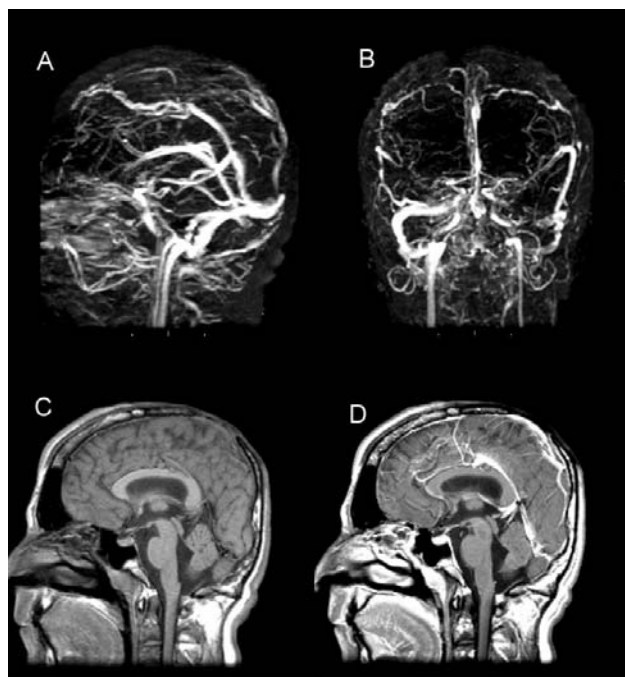


Figura 2. RM del paciente a los 18 años de edad; (A y B) secuencia de la angiografía venosa que muestra un segmento obstruido de 3 cm del seno sagital superior en la región fronto-parietal. La prominencia de las venas de Trolard y Labbe así como la del seno sagital inferior es evidente; (C y D) muestra la ausencia del mismo segmento y la atrofia del cráneo, sin daño estructural al encefalo.

Para defectos más grandes y complejos se ha recomendado tratamiento conservador, cubriendo la zona afectada con apósitos húmedos, lubricantes y antibióticos¹⁷⁻¹⁹ y recién se utilizó un compuesto de plata nanocristalina no adherente (acticoat™) junto con una hoja de hidrogel conformado de glicerina (elastogel™) para prevenir infecciones del área y mantener la adecuada humedad de la herida². La mayoría de estos abordajes han demostrado buenos resultados tanto en defectos pequeños como extensos^{17,19}.

Dentro de los procedimientos quirúrgicos, se han recomendado injertos de espesor parcial, total y rotación de colgajos^{8,9,20,21}. Algunos de los argumentos a favor de los injertos, ya sean parciales o totales, es que son fáciles de obtener, incluso alogénicos o de los padres⁹, y pueden funcionar como "apósitos biológicos". Sin embargo, algunos autores refieren que interfieren con el crecimiento del hueso y que se adhieren al cerebro, haciendo prácticamente imposible una cirugía reconstructiva cosmética en el futuro^{2,17}.

En relación a la rotación de colgajos de piel cabelluda, en apariencia aportan un tratamiento más "protector", definitivo y cosmeticamente aceptable^{8,20,21}. Los defectos de piel dejados por el colgajo, se manejan posteriormente con injertos de espesor

parcial o con expansores de tejido. Se menciona que este abordaje facilita el crecimiento de hueso subyacente, aunque también se ha reportado la necrosis e infección del colgajo, incluso llegando a fallecer el paciente⁹.

La decisión de operar o no, también se basa en la condición clínica general del paciente, así como las malformaciones acompañantes. De tal modo que si tiene malformaciones múltiples y graves (incompatibles con la vida), no se recomienda ningún tratamiento (sólo curaciones), por último estos bebés fallecen¹⁵.

El punto crucial es la identificación y diagnóstico temprano de la lesión para ofrecer el tratamiento más adecuado y así evitar la complicación más temida que es el sangrado del SSS. Siguiendo los principios neuroquirúrgicos en los que *"todo encéfalo o estructura vascular expuesta debe ser quirúrgicamente cubierta y protegida"*, nosotros creemos que el tratamiento ideal, es la rotación de colgajos de piel cabelluda en las primeras horas de nacido, en colaboración con un cirujano plástico experimentado. Se debe tener en cuenta que las lesiones cubiertas por una costra sanguínea, representan un alto riesgo de sangrado, como se menciona en algunos artículos²², así como en el presente caso y la intervención inmediata de un equipo multidisciplinario es esencial.

Tratándose de situaciones de urgencia con sangrado del SSS, como en este caso, también encontramos diferentes formas de manejo, como la ligadura del propio seno y posterior taponamiento con celulosa oxidada (Surgicel™) y esponja de gelatina absorbible (Gelfoam™)⁵. En los casos que lo permiten, se puede hacer reparación del seno y cubrirlo con injertos libres^{6,21,22}, por lo general en todos ellos con éxito. Sin embargo, lo que más llama la atención, en este caso en particular, así como en el reportado por Kim, *et al*, es que a pesar de hacer una oclusión o ligadura del SSS por detrás de su tercio anterior, con el esperable desenlace de infarto venoso, elevación de la presión intracraneal y daño neurológico severo o muerte, en ningún caso fue así y todos los pacientes evolucionaron con integridad neurológica, incluyendo el aquí presentado con 18 años de sobrevida. Esto podría explicarse quizás por una prolongada exposición del SSS in útero y al nacimiento, que determina que estos pacientes pudieran ya tener una red venosa colateral, como se muestra en la angio RM de dicho caso (figura 2 A y D). Y, aunque la mayoría de los artículos hacen referencia a la trombosis del SSS^{2,5,8,9,17,18}, como una complicación potencialmente fatal, ninguno de ellos tuvo tal desenlace. Más aun, el caso reportado por Lavine *et al*²³, tuvo una evidente trombosis del SSS

con trombectomía a los 8 días, sin dejar secuela neurológica alguna.

Por último, consideramos que la aplasia cutis no es una entidad tan rara, ya que si tiene una incidencia de 3 / 10,000 nacimientos, esto es casi comparable al mielomeningocele con incidencia de 4.6 / 10,000 nacimientos²⁴.

De los casos publicados de aplasia cutis congénita el 84% se localizan en el vertex y del 15 al 30% involucran el hueso craneal, así como la duramadre^{1,22} y es muy probable que exista un gran número de casos no reportados. La mayoría de los reportes están en diferentes publicaciones y sólo unos cuantos en la literatura neuroquirúrgica^{15,18,25,26}.

CONCLUSIÓN

El diagnóstico acertado y oportuno de la aplasia cutis congénita permite hacer un manejo quirúrgico adecuado, que en nuestra opinión, debe ser cubriendo la zona con rotación de colgajos, lo que evita el sangrado e infección. En caso de extrema urgencia la oclusión del SSS en esta patología parece ser bien tolerado y si bien no es lo más recomendable, en algunos casos, como el nuestro, se salva la vida del paciente sin dejar secuelas neurológicas. Por todo lo expuesto con antelación nos lleva a pensar que falta más difusión de la aplasia cutis en toda la literatura neuroquirúrgica para que, si bien el abordaje de estos casos debe ser multidisciplinario, el neurocirujano este más informado y preparado para tomar una decisión terapéutica adecuada.

REFERENCIAS

1. Moros M, Labay M, Valle F. Aplasia cutis congénita en un recién nacido: revisión etiopatogenia y actitud diagnóstica. *An Esp Pediatr* 2000; 52: 453-6.
2. Basterzi Y, Bagdatoglu C, Sari A. Aplasia Cutis Congenita of the scalp and calvarium: Conservative wound management with novel wound dressing materials. *Journal of craniofacial surgery* 2007; 18 (2): 427-9.
3. Lowenstein EJ. Paleodermatoses: lessons learned from mummies. *J Am Acad Dermatol* 2004; 50(6): 919-36.
4. Munkvad JM, Nielsen AO, Asmussen T. Aplasia cutis congenital. *Arch Dermatol* 1981; 117:232-3.
5. Frieden IJ. Aplasia cutis congenita: a clinical review and proposal for classification. *Acad Dermatol* 1986; 14: 646-60.
6. Schneider B, Berg RA, Kaplan A. Aplasia cutis congenita complicated by sagittal sinus hemorrhage. *Pediatrics* 1980; 66 (6): 948-50.
7. Arenas R. Aplasia Cutis. En: Atlas dermatología diagnóstico y tratamiento. 3ª ed. México: McGrawHill, 2005.
8. Kim C, Tatum S, Rodziewicz G. Scalp aplasia cutis congenita presenting with sagittal sinus hemorrhage. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;127:71-4.

9. Koshy CE. Large scalp and skull defects in aplasia cutis congenita. *British Journal of Plastic Surgery* 2001; 276-7.
10. Ostrea E, J Blas, M Asunción. Drugs that affect the fetus and newborn infant via the placenta or breast milk. *Pediatr Clin N Am* 2004; 51: 539-79.
11. Rand L, Eddleman K, Stone J. Long-term outcomes in multiple gestations. *Clin Perinatol* 2005; 32: 495-513.
12. Farine D, Maiadman J, Rubin S, Chao S. Elevated alpha-fetoprotein in pregnancy complicated by aplasia cutis after exposure to methimazole. *Obstet Gynecol* 1988;71:996-7.
13. Cruikshank SH, Granados JL. Increased amniotic acetylcholinesterase activity with a fetus papyraceus and aplasia cutis congenita. *Obstet Gynecol* 1988; 71:997-9.
14. Frank L, Ruby A. Familial congenital defect of the scalp. *Ama Arch Dermatol* 1957; 75: 266-7.
15. Kosnik EJ, Sayers MP. Congenital scalp defects: aplasia cutis congenita. *J Neurosurg* 1975; 42:32-6.
16. Suarez O, López-Gutiérrez JC, Andrés A. Revisión de 36 casos de aplasia cutis congénita protocolo quirúrgico y resultados. *Cir Pediatr* 2007; 20: 151-5.
17. Bernbeck B, Schwabe J, Groninger A. Aplasia cutis congenita of the scalp: How much therapy is necessary in large defects?. *Ac Pediatr* 2005; 94: 758-65.
18. Maukassa KF, King RB, Stark DB. Nonsurgical approach to congenital scalp and skull defects. *J Neurosurg* 1982; 56:711-5.
19. Wexler A, Harris M, Lesavoy M. Conservative treatment of cutis aplasia. *Plastic and Reconstructive Surgery* 1990;86(6):1066-70.
20. Saraiya H. Management of aplasia cutis congenita of the scalp: a continuing enigma. *British J Plastic Surgery* 2002; 707-8.
21. Yang JY, Yang WG. Large scalp and skull defect in aplasia cutis congenita. *Bri J Plastic Surgery* 2000; 53: 619-22.
22. Benjamin LT, Trowers AB, Schachner LA. Giant aplasia cutis congenita without associated anomalies. *Pediatr Dermatol* 2004; 21:150-3.
23. Lavine D, Lehman J, Thomas R. Congenital scalp defect with thrombosis of the sagittal sinus. *Plastic Reconstructive Surgery* 1978;61(4):599-602.
24. Manzumdar M. Meningomyelocele. En Ferri: Ferri's clinical advisor, 1a ed. Mosby, 2008.
25. Pozzati E, Padovani R, Frank F, Gaist G. Leptomeningeal angiomatosis and aplasia congenita of the scalp. *J Neurosurg* 1983; 58:937-40.
26. Six EG, Kelly DL. Conservative management of aplasia cutis congenita: case report. *Neurosurgery* 1981; 8:233-5.