

Aplasia Cutis Congénita: tratamiento con hidrocoloides

Aplasia Cutis Congenita: treatment with hydrocolloids

M.^a Luján Schierenbeck, FA Díaz-Quijano, JP Álvarez Camacho

Departamento de Investigaciones. Pediatría. Fundación Cardiovascular de Colombia. Floridablanca. Colombia.

Correspondencia:

María Luján Schierenbeck
e-mail: marialujan@medicos.com

Recibido: 18/5/2011

Aceptado: 7/1/2013

Resumen

La Aplasia Cutis Congénita es un defecto caracterizado por la ausencia localizada de la piel en una o más áreas corporales. Las lesiones pequeñas cicatrizan espontáneamente, mientras que las lesiones de gran tamaño requerirán manejo médico y/o quirúrgico. El pronóstico está determinado por el tamaño, localización del defecto y malformaciones asociadas. Presentamos un recién nacido de sexo femenino con Aplasia Cutis Congénita aislada y su evolución posterior al tratamiento con hidrocoloides.

Palabras clave: Aplasia Cutis Congénita, hidrocoloides, neonato.

(M.^a Luján Schierenbeck, FA Díaz Quijano, JP Álvarez-Camacho). Aplasia Cutis Congénita: tratamiento con hidrocoloides. Med Cutan Iber Lat Am 2013; 41(2):67-69

Summary

Aplasia Cutis Congenita is a defect characterized by localized absence of skin in one or more body areas. Small lesions heal spontaneously, whereas larger lesions require medical management and/or surgery. The prognosis depends on the size, location of the defect and associated malformations. We present a case of a female newborn with isolated Aplasia Cutis Congenita and its posterior evolution to management with hydrocolloids.

Key words: *Aplasia Cutis Congenita, hydrocolloids, newborn.*

La Aplasia Cutis Congénita (ACC) es una enfermedad congénita, descrita por Cordon en el año de 1.767 que se caracteriza por la ausencia localizada de piel en el recién nacido, a nivel de la epidermis, dermis e hipodermis, afectando en algunos casos músculo y hueso[1]. Es una entidad muy poco frecuente que afecta a uno de cada 10.000 recién nacidos vivos, con solo 500 casos descritos en la literatura médica[2]. Esta entidad es el producto de infartos placentarios o de la muerte *in útero* de un feto en un embarazo gemelar y en algunos casos se produce debido a una malformación embriológica o displasia ectodérmica. También se ha visto relacionada con ciertos factores predisponentes como son el consumo de agentes teratogénicos durante el embarazo, dentro de los que están el misoprostol, cocaína, metotrexate, Inhibidores de la Enzima Convertidora de Angiotensina (IECAs), metimazol y benzodiacepinas. La Aplasia Cutis Congénita se observa con mayor frecuencia en las mujeres, comprometiendo principalmente cuero cabelludo, tronco y abdomen[3, 4].

En relación a su ubicación anatómica, el 70% de las lesiones se observan en cuero cabelludo principalmente a nivel del vértex, el 20% se presentan en abdomen tronco y extremidades y el 10% son múltiples, afectando otras áreas además del cuero cabelludo. Su presentación clínica depende del momento en el que ocurre el fallo en el desarrollo intrauterino siendo menos agresiva cuando se presenta en etapas tempranas[5]. Las lesiones van desde fragilidad cutánea, costras, elementos pseudoampollares y úlceras, hasta cicatrices atróficas. El diagnóstico de esta enfermedad es esencialmente clínico, la histología solo es útil cuando se sospecha Síndrome de Bart (ACC y Epidermolisis Bullosa)[6]. 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 cicatrización. Dentro de los medicamentos para su trata-



Figura 1. Lesión ulcerosa, localizada a nivel del vértex, presente al momento del nacimiento.

miento se cuenta con los parches de hidrocoloides, tegaderm, mupirocina, sulfadiazina de plata, aunque esta última está contraindicada en menores de dos meses. El pronóstico es bueno si no se asocia con otras patologías[7].

En Colombia no hay casos reportados de ACC y su tratamiento continúa siendo un tema de controversia a nivel mundial. En el presente artículo exponemos un caso de ACC aislada ilustrando su evolución tras un manejo no quirúrgico y realizamos una discusión sobre las alternativas de manejo conservador. En nuestro caso se usaron parches de hidrocoloides con un resultado favorable.

Caso Clínico

Recién nacido de sexo femenino pre-término de peso adecuado para la edad gestacional (35 semanas/2,110 gramos), madre primigestante de 26 años de edad, sin antecedentes de importancia, embarazo controlado, serologías negativas, que presenta ruptura prematura de membranas de 9 horas de evolución, razón por la cual recibe profilaxis antibiótica y maduración pulmonar fetal, situación que culmina con la inducción del parto por vía vaginal de un RN prematuro que nace en posición cefálica de vértice, con



Figura 2. Cicatriz atrófica alopecica residual tras el tratamiento.

Apgar 8/9. Se observa lesión ulcerada de bordes netos y base eritematosa a nivel del vértex (Figura 1). Se realizó una tomografía de cráneo la cual no reveló alteraciones cerebrales. La lesión de la paciente fue tratada de manera conservadora con parches de hidrocoloides desde el momento del nacimiento, con una periodicidad en el cambio interdiaria, evolucionando en el transcurso de un mes a una cicatriz atrófica alopecica (Figura 2). No hubo necesidad de administración profiláctica de antibióticos. No se presentaron complicaciones infecciosas.

Comentario

La AAC muestra un espectro de alteraciones localizadas principalmente a nivel de tejidos cutáneos y subcutáneos. Por lo general, se presenta como un pequeño defecto aislado en piel de cuero cabelludo de un recién nacido a lo largo de las líneas de fusión embrionaria, pero los defectos subyacentes del hueso también se encuentran en aproximadamente el 20% de los casos[8]. Aunque en nuestro paciente no se observaron otras malformaciones, en la literatura se ha descrito que la ACC se puede asociar con diversas anomalías estructurales que incluyen labio leporino, paladar hendido, epidermólisis bullosa, atresia duodenal/ileal, ductus arterioso persistente, onfalocelo, meningocele, encefalocele, riñón poliúístico, gastrosquisis y malformaciones neurológicas, displasia ectodérmica y feto papiráceo entre otras[9].

Se ha descrito que el pronóstico de la ACC es mejor cuando se presenta de manera aislada como se observó en nuestro paciente, aunque éste también dependerá del tamaño de la lesión y de su profundidad. El tratamiento va encaminado a lograr el cierre completo del defecto evitando complicaciones como la hemorragia e infección. En la actual-

lidad existe controversia acerca del manejo. Algunos autores hablan del 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, pueden 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[10]. Es por lo anterior que la intervención quirúrgica temprana debería reservarse solo para los casos en los que hay formación temprana de escaras, hemorragia masiva, pérdida de líquido cefalorraquídeo, fístula arteriovenosa, defectos de la piel de un diámetro mayor a 5 cm, exposición de las estructuras vitales y afectación de la duramadre y/o el cerebro[11].

El tratamiento conservador es otra medida a emplear. Éste debe ir encaminado a proveer protección contra la infección, mantener la herida lo suficientemente húmeda y suministrarle un ambiente óptimo[12]. El tratamiento conservador ofrece ventajas significativas ya que evita las intubaciones endotraqueales, la anestesia general y las hospitalizaciones prolongadas, con un excelente pronóstico si se trata de pacientes en los que la ACC es una entidad aislada. Los productos disponibles actualmente son la sulfadiazina de plata, bacitracina o iodopovidona, dressings con solución de Ringer, películas adhesivas vapor permeables o parches de hidrocoloideos. En nuestro paciente se observó una evolución satisfactoria asociada al manejo realizado con hidrocoloideos.

El uso de antibióticos tópicos o sistémicos es controvertido debido a su potencial citotoxicidad, y a la posible pre-

sentación de resistencia bacteriana y dermatitis alérgica. El uso de sulfadiazina de plata es muy difundido, pero está contraindicado en menores de dos meses por el riesgo de kernicterus y agranulocitosis. Con el uso de estos productos se pueden presentar complicaciones tales como sobreinfección, sepsis, meningitis, hemorragia masiva, hiponatremia significativa con crisis epilépticas y hernia cerebral, resultando en una tasa de mortalidad del 20%[13].

El uso de parches de hidrocoloideos 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 hidrocoloideos pueden mojarse, no producen dolor al ser retirados, favorecen el aporte de oxígeno y nutrientes a través de la angiogénesis, facilitan la migración celular, aceleran la cicatrización, disminuyen el tiempo y el número de las curaciones locales y mejoran los resultados estéticos[13].

Conclusión

En nuestra experiencia la aplicación del apósito de hidrocoloide evitó las curaciones reiteradas y permitió el egreso hospitalario una vez superada la patología del prematuro acompañante. No fue necesaria la administración profiláctica de antibióticos ni se presentaron complicaciones infecciosas. En la actualidad el manejo de esta enfermedad sigue siendo muy controvertido por lo cual consideramos sería necesaria la realización de estudios que permitan evaluar la eficacia del uso de los hidrocoloideos en el tratamiento de la ACC.

Bibliografía

- Martínez S, Vázquez ME, Somoza C, Morales R, González MA. Aplasia cutis congenita in a defined population from northwest Spain. *Pediatr Dermatol* 2006; 23: 528-32.
- Aygun AD, Yilmaz E, Kurt AN, Kurt A, Elkan O, Okur I, et al. Aplasia cutis congenita and epidemolysis bullosa: Bart syndrome. *Int J Dermatol* 2010; 49: 343-5.
- Nakamura S, Nishikawa T, Isaji M, Ishimori M, Shimizu N, Iwamura M, et al. Aplasia cutis congenita after methimazole exposure in utero. *Pediatr Dermatol* 2004; 21: 491-4.
- Solórzano S, Casaverde C, Galdos JL. Symmetric truncal Aplasia Cutis Congenita associated with papyraceous fetus. *Folia Dermatol Peruana* 2008; 19: 69-74.
- Arnedo S, Arjona D, Lombardía J, Fernández M. Aplasia cutis. Diagnóstico en el postparto inmediato. *Clin Invest Ginecol Obstet* 2006; 33: 234-6.
- Bazterzi Y, Ba dato lu C, Sari A, Demirkan F. Aplasia cutis congenita of the scalp and calvarium: conservative wound management with novel wound dressing materials. *J Craniofac Surg* 2007; 18: 427-9.
- Mandel S, Cooper D. The Use of Antithyroid Drugs in Pregnancy and Lactation. *J Clin Endocrinol Metab* 2001; 86: 2354-9.
- Martínez-Large JF, Almagro M J, Hernández FL, Poza M. Aplasia cutis congenita of the scalp. *Childs Nerv Syst* 2002; 18: 634-7.
- Kantor J, Yan AC, Hivnor CM, Honig PJ, Kirschner R. Extensive Aplasia Cutis Congenita and the Risk of Sagittal Sinus Thrombosis. *Arch Dermatol* 2005; 141: 554-6.
- Donati V, Arena S, Capilli G, Carrera G, Ciralli F, Liberatore A. Reparation of a severe case of Aplasia Cutis Congenita with engineered skin. *Biol Neonat* 2001; 80: 273-6.
- Beekmans SJ, Don Griot JP, Mulder JW. Split rib cranioplasty for Aplasia Cutis Congenita and traumatic skull defects: more than 30 years of follow-up. *J Craniofac Surg* 2007; 18: 594-7.
- Rhee ST, Colville C, Buchman SR, Muraszko K. Complete osseous regeneration of a large skull defect in a patient with cutis aplasia: a conservative approach. *J Craniofac Surg* 2002; 13: 497-500.
- Turturici M, Valverde R, Pueyo S. Tratamiento de la Aplasia Cutis Congénita extensa con apósito de hidrocoloide. *Dermatol Pediatr Lat* 2006; 4: 51-7.