

Medicent Electrón. 2015 abr.-jun.;19(2)

UNIVERSIDAD DE CIENCIAS MÉDICAS
 «DR. SERAFÍN RUIZ DE ZÁRATE RUIZ»
 SANTA CLARA, VILLA CLARA

INFORME DE CASO

Aplasia cutánea congénita

Aplasia cutis congénita

MSc. Dra. Rokselys Vigo Rodríguez¹, MSc. Dr. Luis Alberto Monteagudo de la Guardia², MSc. Dra. María Guadalupe Chamizo Cabrera³

1. Especialista de Segundo Grado en Administración de Salud y de Primer Grado en Medicina General Integral. Máster en Atención Integral a la Mujer. Instructora. Universidad de Ciencias Médicas Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz. Santa Clara, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: rokselys@capiro.vcl.sld.cu
2. Especialista de Primer y Segundo Grados en Dermatología. Máster en Enfermedades Infecciosas. Profesor Auxiliar. Hospital Universitario Ginecobstétrico Mariana Grajales. Santa Clara, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: luismg@hmmg.vcl.sld.cu
3. Especialista de Primer y Segundo Grados en Dermatología. Máster en Enfermedades Infecciosas. Asistente. Hospital Universitario Pediátrico José Luis Miranda. Santa Clara, Villa Clara. Cuba.

DeCS: anomalías congénitas, anomalías cutáneas.

DeCS: congenital abnormalities, skin abnormalities.

La aplasia cutánea congénita es un defecto raro, caracterizado por falta de la epidermis, la dermis, y a veces del tejido celular subcutáneo en una o más áreas circunscritas, principalmente, a la piel del cuero cabelludo, aunque otras zonas pueden estar afectadas.^{1,2} La causa es desconocida. Las lesiones se consideran no inflamatorias y suelen estar bien definidas, pueden ser circulares, ovales o estrelladas y su diámetro oscila entre 0,5 y 10 cm. El tratamiento ha sido controversial.³

Presentación del paciente

Paciente de siete años de edad, masculino, con antecedentes de haber presentado desde el nacimiento lesiones a nivel del cuero cabelludo; a la exploración clínica, se observó lesión atrófica, irregular, bien definida, de aproximadamente 10 cm, de forma ovalada, cubierta de una membrana fina, que ocupaba la región frontoparietal (Figura). No se recogieron antecedentes familiares de anomalías congénitas ni de exposición a traumas. Los exámenes posteriores no revelaron otras malformaciones asociadas; en el cuero cabelludo, se destacaba la presencia de una alopecia cicatrizal.



Figura. Aplasia cutánea congénita.

Comentario

En la ausencia congénita de la piel, el aspecto de la lesión varía según el momento en que se produce durante el desarrollo intrauterino. Las que se forman en etapas precoces de la gestación pueden cicatrizar antes del parto y aparecen como cicatrices atróficas y fibróticas, con alopecia asociada, mientras que los defectos más recientes se manifiestan como una úlcera. La mayoría aparece en vértice, inmediatamente lateral a la línea media, pero también se pueden encontrar en la cara, el tronco y las extremidades, localizaciones en las que, a menudo, son simétricas. La profundidad de la úlcera es variable. Es posible que solo estén afectadas la epidermis y la dermis superficial, lo que produce una cicatriz o alopecia mínima, o el defecto se puede extender a la dermis profunda, el tejido celular subcutáneo y, de forma excepcional, al periostio, el cráneo y la duramadre.⁴

El diagnóstico se realiza a partir de los hallazgos físicos que indican una interrupción intrauterina del desarrollo de la piel. Las lesiones se pueden confundir con traumatismos en el cuero cabelludo, ocasionados por electrodos o traumatismos obstétricos.

Aunque la mayor parte de los individuos con aplasia cutánea congénita carecen de otras alteraciones, esas lesiones se pueden asociar a otras anomalías físicas aisladas o a otros síndromes malformativos.⁵ Entre las complicaciones importantes, figuran la hemorragia, la infección secundaria local y la meningitis.

La atención a esta afección es variable: si el defecto es pequeño, suele recuperarse sin problemas, con una epitelización gradual y la formación de una cicatriz alopécica atrófica, en un período de varias semanas. Los defectos extensos pueden requerir tratamiento quirúrgico,⁶ que consiste en el cierre primario, si es posible con colgajo de rotación, para rellenar el defecto o el uso de expansores de tejido.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Arenas R. Aplasia cutis. En: Atlas Dermatología. Diagnóstico y tratamiento. 3ra. ed. México: Mc Graw Hill; 2005. p. 252-4.
2. Chang MW, Orlow SJ. Neonatal, pediatría and adolescent Dermatology. En: Freedberg IM, Eisen Az W, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Vol. 2. 6th. ed. New York: Mc Graw - Hill; 2003. p. 1366-89.
3. Anderson SM. Aplasia cutis congénita - a case study of a family with two siblings with this disorder. S D Med. 2013 Feb.;66(2):48-50.
4. Morelli JG. Cutaneous defects. En: Kliegman RM, Behrman RE, Jenso HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th. ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 2665- 66.
5. Alexiou G, Sfakianos G, Prodromou N. Aplasia cutis congénita of the sealy. Turkish Neurosurgery. 2010;20(4):570.
6. Harvey G, Salanki NS, Anderson PJ, Carney B, Snell BJ . Management of aplasia cutis congénita of the scalp. J Craniofac Surg. 2012 Nov.;23(56):1662- 4.

Recibido: 14 de enero de 2014

Aprobado: 2 de julio de 2014

MSc. Dra. Rokselys Vigo Rodríguez. Especialista de Segundo Grado en Administración de Salud y de Primer Grado en Medicina General Integral. Máster en Atención Integral a la Mujer. Instructora. Universidad de Ciencias Médicas Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz. Santa Clara, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: rokselys@capiro.vcl.sld.cu