

RESUMENES XLV JORNADAS DE INVESTIGACION PEDIATRICA

APLASIA CUTIS CONGÉNITA: REPORTE DE CUATRO CASOS

Cuadra Maite¹, Brain Mathias¹, Werner Krystel¹, Weitz Carolina¹, Garrido Carmen², Gac Karol²

¹ Interno Medicina Universidad de los Andes

² Cirujano Plástico Infantil – Clínica Dávila

Introducción. La aplasia cutis congénita (ACC) es un grupo de variadas alteraciones caracterizadas por la ausencia de pequeñas o extensas áreas de la piel al momento del nacimiento. Se presenta generalmente como una lesión única, ulcerada, bien delimitada en la región parietal u occipital. Se han descrito cerca de 500 casos a nivel mundial desde su primer reporte. A continuación se presentarán cuatro casos clínicos de ACC diagnosticados y tratados entre abril del 2010 y junio del 2011 en Clínica Dávila, Santiago de Chile.

Caso N°1. Recién nacido pretérmino de 36 semanas, grande para la edad gestacional de sexo masculino. Nace con aplasia cutis en región temporofrontal izquierda de 1.1x0.8 cm de diámetro la cual se reseca a los 16 días de vida sin complicaciones.

Caso N°2. Recién nacido de término de 39 semanas pequeño para la edad gestacional de sexo femenino. Nace con lesión de 5cm de diámetro en zona parietooccipital media de forma circular, con adelgazamiento del cuero cabelludo, bordes limpios y sin comunicación con el interior del cráneo. Se reseca al día de vida sin incidentes. La histología presenta hallazgos compatibles con aplasia cutis con centro erosionado.

Caso N°3. Recién nacido de término de 38 semanas pequeño para la edad gestacional, sexo femenino. Nace con microcefalia, encefalocele de 17x21 cm de diámetro y aplasia cutis congénita sobre éste. Al día de vida se realiza resección del meningoencefalocele, reparación de la duramadre con pericráneo y cierre del defecto de piel con dos colgajos fasciocutáneos laterales al defecto. La herida cicatrizó en perfectas condiciones. Durante su seguimiento se constata retraso del desarrollo psicomotor, hemiparesia braquío crural derecha y microtia derecha.

Caso N°4. Recién nacida pretérmino de 36 semanas adecuada para la edad gestacional, sexo femenino. Nace con lesión de 7 cm de diámetro en zona occipitotemporal con ausencia de piel y cráneo subyacente, con visualización de meninges y encéfalo. Además presenta fisura labial bilateral, fisura palatina anterior, polidactilia, astrágalo vertical y anomalía de fusión de conductos mullerianos. A las 24 horas de vida se realiza cirugía para reparar defecto craneano con rotación de colgajos e injertos en Z, sin complicaciones. Cariograma confirma diagnóstico de trisomía 13. Al mes de vida la paciente fallece por apnea.

Conclusión. Los dos primeros casos corresponden a ACC de presentación leve, involucrando sólo tejido cutáneo y clasificándose como ACC tipo I de Frieden. El tercer caso presentado corresponde una ACC de tipo IV de Frieden, por asociarse a meningoencefalocele, mientras que el último caso se clasifica dentro del grupo de ACC asociada a síndromes malformativos (trisomía 13), tipo IX de Frieden. Todas se manejaron quirúrgicamente, sin complicaciones propias de la ACC.