



ORIGINAL

Manejo quirúrgico de la aplasia cutis congénita



J.E. Betancourth-Alvarenga^{a,*}, F. Vázquez-Rueda^{a,b}, V. Vargas-Cruz^a,
R.M. Paredes-Esteban^{a,c} y J. Ayala-Montoro^a

^a Unidad de Gestión Clínica de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

^b Facultad de Medicina Universidad de Córdoba, Córdoba España

^c Unidad de Gestión Clínica de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

Recibido el 18 de septiembre de 2014; aceptado el 9 de febrero de 2015

Disponible en Internet el 21 de marzo de 2015

PALABRAS CLAVE

Aplasia cutis
congénita;
Vértex;
Colgajos cutáneos;
Injertos cutáneos;
Síndrome de Bart;
Síndrome de
Adams-Oliver

Resumen

Introducción: La aplasia cutis congénita (ACC) es una malformación congénita rara que afecta sobre todo al cuero cabelludo, aunque puede afectar al pericráneo, el cráneo y la meninges. Las complicaciones pueden llegar a ser fatales, por lo que es necesario un tratamiento oportuno. El tratamiento sigue siendo controvertido, sin encontrar un consenso entre el abordaje conservador y el quirúrgico. El *objetivo* de este estudio es describir nuestra experiencia en el manejo de la ACC.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de las historias clínicas de los pacientes menores de 14 años con diagnóstico de ACC, atendidos entre el año 2000 y el 2013.

Resultados: Veintidós casos de ACC con lesiones que variaban de 1 cm (0,79 cm²) a 14 cm (153,94 cm²). Dieciocho casos presentaron lesiones en el cuero cabelludo, 3 en extremidades y uno en tronco. Se realizó tratamiento conservador en 9 y quirúrgico en 13 (8 cierres primarios, 2 plastias, 2 injertos cutáneos y un colgajo). Dos pacientes fallecieron por complicaciones de otras patologías no asociadas a la ACC.

Conclusiones: La ACC es infrecuente y puede tener un desenlace fatal. Para prevenirla es necesaria una evaluación inicial completa para establecer un tratamiento oportuno. La cirugía es una buena opción terapéutica, sobre todo en defectos con diámetro > 4 cm (12,6 cm²), ya que disminuye el riesgo de complicaciones mortales.

© 2014 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: josue185@gmail.com (J.E. Betancourth-Alvarenga).

KEYWORDS

Aplasia cutis;
Vertex;
Skin flaps;
Skin grafts;
Bart's syndrome;
Adams-Oliver's
syndrome

Surgical management of aplasia cutis congenita**Abstract**

Introduction: Aplasia cutis congenita (ACC) is a rare congenital malformation that commonly involves the scalp, but can affect pericranium, bone and dura mater. Complications are rare, but can be fatal, so early treatment must be achieved. The treatment remains controversial with no consensus between the conservative and surgical approach. The aim of this study is to describe our experience in the management of ACC.

Material and methods: Retrospective review of the medical records of all children up to 14 years diagnosed with ACC and treated between 2000 and 2013.

Results: There were a total of 22 cases of ACC with lesions ranging from 1 cm (0.79 cm²) to 14 cm (153.94 cm²). ACC of the scalp was found in 18 cases, with 3 in extremities and 1 in trunk. Conservative treatment was performed on 9 patients and 13 underwent surgical treatment (8 primary closures, 2 plasties, 2 skin grafts, and 1 skin flap). Two patients died due to complications of other diseases not related with the ACC.

Conclusions: ACC is a rare disease that can be fatal. A complete initial assessment to establish early treatment is necessary to prevent this. Surgery should be considered as an initial therapeutic option in defects >4 cm (>12.6 cm²) as it prevents the risk of fatal complications. © 2014 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La aplasia cutis congénita (ACC) es una malformación que consiste en la ausencia congénita de áreas de piel. Su presentación más frecuente es a nivel del cuero cabelludo, limitado a la epidermis o dermis en forma de cicatriz o úlcera. Su etiología es desconocida, aunque existen múltiples factores biológicos, farmacológicos, mecánicos y genéticos que podrían contribuir a su etiopatogenia. La transmisión hereditaria ha sido descrita en algunos casos, asociando otros defectos congénitos¹.

El diagnóstico suele realizarse durante la exploración neonatal. Su tratamiento depende del tamaño, la localización y el grado de afectación de estructuras adyacentes. Se recomienda un manejo precoz para prevenir complicaciones, como hemorragia del seno sagital, infecciones, alteraciones hidroelectrolíticas y térmicas².

El objetivo de este trabajo es describir las características clínico-epidemiológicas de la ACC, así como nuestra experiencia en su manejo.

Material y métodos

Estudio descriptivo, retrospectivo, donde se revisaron las historias clínicas de los pacientes con ACC menores de 14 años que han sido tratados en nuestro servicio en el período comprendido entre enero del 2000 y diciembre del 2013. Se incluyó a todos los pacientes con diagnóstico preoperatorio compatible con ACC. Se excluyeron las lesiones que fueron estudiadas histológicamente con hallazgos microscópicos distintos de ACC. Se realizó un análisis descriptivo según la distribución de variables mediante medidas de tendencia central, estudiando la relación entre el tratamiento utilizado, el tamaño de la lesión, la aparición de complicaciones

postoperatorias, el tiempo de hospitalización y la necesidad de reintervenir.

El manejo conservador de los pacientes incluyó curas diarias con aplicación de sulfadiazina argéntica al 1% o nitrofurazona al 0,2%, con apósito oclusivo hasta obtener un cierre completo por segunda intención. El manejo quirúrgico fue variado, extirpación y cierre primario del defecto, aplicación de injertos de espesor total, aplicación de injertos de espesor parcial previo injerto de materiales biosintético de matriz celular de mono o doble capa y colgajos de rotación o avance, con uso o no de expansores cutáneos. La indicación del manejo quirúrgico o conservador fue determinada por el criterio del cirujano responsable. Esta decisión dependía del tamaño de la lesión, la afectación ósea y el estado clínico del paciente.

En todos los casos donde se obtuvieron muestras biológicas, estas fueron enviadas para estudio anatomopatológico y, en caso de defunción, se realizó una autopsia para determinar la causa de muerte. En caso de no tener muestra biológica, el diagnóstico fue clínico. El seguimiento de los pacientes se realizó en consultas externas para revisión de la herida quirúrgica o lesión cutánea, control de comorbilidades, complicaciones postoperatorias y resultado estético.

Resultados

Se revisaron 23 historias de pacientes con diagnóstico inicial de ACC, de los cuales se excluyó del análisis un caso con estudio histológico de la pieza quirúrgica no compatible con ACC (nevus de Jadassohn).

Se trató a 22 pacientes con ACC (tabla 1). El 54,5% (12/22) de los pacientes fueron diagnosticados y tratados desde el nacimiento. El resto (10/22), aunque diagnosticados al nacimiento, fueron referidos para tratamiento entre los 4 meses

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4140952>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4140952>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)