

## Aplasia Cutis Rotuliana Bilateral: Reporte de Caso.

Itala María Chang Castillo,<sup>1</sup> Lourdes I. Santiso Arroyo.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Fellow de Cirugía Plástica Pediátrica y Quemaduras. <sup>2</sup>Jeфа de Servicio de Cirugía Plástica Pediátrica, Departamento de Cirugía. Coordinadora de Postgrado de Cirugía Plástica Pediátrica y Quemaduras. Hospital Roosevelt. Autor correspondiente. MSc. Itala María Chang Castillo. Calzada Roosevelt final, zona 11. Guatemala. Email: itamchc@gmail.com. Tel. 4681-4165

### RESUMEN

La aplasia cutis congénita es una rara alteración caracterizada por la ausencia de epidermis, dermis, en ocasiones de tejidos subyacentes. Las complicaciones pueden llegar a ser fatales. Se presenta un caso poco común de un neonato con aplasia cutis rotuliana bilateral, el cual es el primero reportado en Guatemala. A la exploración clínica, se aprecia un defecto cutáneo de aproximadamente 3 cms. de diámetro en ambas rodillas. La movilidad no se encontraba afectada. Los estudios complementarios no evidencian malformaciones congénitas asociadas. El diagnóstico principal fue aplasia cutis en ambas rodillas. Fue llevado a sala de operaciones, en un mismo tiempo quirúrgico se realizó rotación de colgajo para cubrir área de aplasia cutis. La evolución fue satisfactoria, con adecuada integración de colgajos por lo que egreso sin complicaciones asociadas al procedimiento.

**Conclusiones:** El caso de Aplasia Cutis Rotuliana, es poco común por su localización bilateral en miembros inferiores. Fue resuelto satisfactoriamente con rotación de colgajo de piel.

**Palabras clave:** Aplasia, Cutis, Rotuliana.

### ABSTRACT

*Aplasia cutis congenita is a rare disturbance characterized by the absence of epidermis and dermis, some other underlying tissue. Its complications are proven to be fatal. The authors present an uncommon case of bilateral rotulian aplasia cutis congenita, the first reported in Guatemala. On clinical examination, a cutaneous defect on both knees of 3 cms. of diameter could be seen. Mobility of both legs was not affected. Ancillary test did not reveal any other congenital malformation. Final diagnosis was Bilateral Rotulian Aplasia Cutis Congénita. The patient was taken to the operating room; bilateral skin flap rotation was performed to cover cutaneous defect. The outcome was outstanding, and was discharged without any clinical complications related to the procedure.*

**Conclusion:** The case of aplasia cutis congenita presented is very uncommon, due to its bilateral location in lower limbs. It was satisfactorily resolved with a skin flap rotation

**Keywords:** Aplasia, Cutis, Rotulian.

## INTRODUCCIÓN

La aplasia cutis congénita es una rara alteración caracterizada por la ausencia congénita de epidermis, dermis y, en ocasiones, de los tejidos subyacentes (Figura 1). Fue descrita por primera vez por Cordón en 1767 y desde entonces se han referido unos 500 casos, con una incidencia estimada de 3 de cada 10.000 recién nacidos. Las lesiones pueden afectar a cualquier región corporal, aunque la localización más frecuente es en el cuero cabelludo un 80%. Un 20% de los casos se encuentra un defecto óseo del cráneo subyacente. La aplasia cutis congénita puede presentarse aislada o asociada a otras malformaciones. Las complicaciones pueden llegar a ser fatales, por lo que es necesario un tratamiento oportuno.

Se presenta un caso poco común de un neonato con aplasia cutis rotuliana bilateral, el cual es el primero reportado en Guatemala.

## REPORTE DE CASO

Neonato a término, masculino, producto de cesárea en madre de 21 años, atendida en el Hospital Roosevelt. El servicio de neonatología realiza interconsulta por defecto cutáneo congénito en ambas rodillas. Al examen, se aprecia defecto cutáneo en ambas rodillas afectando únicamente epidermis y dermis, de 3cm de diámetro, sin afección ósea o tejidos circundantes (Figura 2). La movilidad de miembros inferiores era adecuada para la edad. Se completó evaluación de imágenes en busca de otras malformaciones congénitas, siendo todas negativas, por lo que se realiza el diagnóstico de aplasia cutis rotuliana bilateral.

El paciente fue llevado a sala de operaciones. Se realiza rotación de 2 colgajos, uno de cara lateral externa de muslo, rotándolo en dirección medial, cubriendo porción superior de rodilla y el otro de cara medial de pierna, ro-

tándolo en dirección lateral, cubriendo porción inferior de rodilla (Figura 3). Se colocan injertos de espesor total tomados de región inguinal para completar el cierre de las áreas donadoras de los colgajos (mismo procedimiento se realiza en ambas rodillas) se cubren colgajos con Xeroform y apósitos simples (Figura 4).

Paciente cursa con buena evolución, observando adecuada integración de colgajos e injertos (Figura 5), con rango movimiento conservado, sin cicatriz retráctil (Figura 6). Se recomendó uso de prendas compresivas hasta los 6 meses de edad.

## DISCUSIÓN

El diagnóstico de aplasia cutis es clínico y el tratamiento debe realizarse sin demoras para evitar posibles complicaciones asociadas a esta entidad. La cirugía se indica en aquellos defectos grandes y áreas de flexión y extensión, se basa en técnicas de cirugía plástica y reconstructiva. Dependiendo de la extensión de la lesión, así es la técnica por considerar, pudiendo variar desde toma y colocación de injertos de espesor total, hasta avance y rotación de colgajos. Los defectos pequeños cicatrizan espontáneamente con epitelización de bordes.

La mayor parte de los casos de aplasia cutis son localizados en cuero cabelludo pudiendo afectar cráneo y en casos más severos duramadre. Según algunas hipótesis, la etiología intraútero puede deberse adherencias amnióticas.

En la experiencia de las autoras este es el primer caso de aplasia cutis rotuliana bilateral reportada en Guatemala y se contabilizan pocos en el mundo entero. Al localizarse la lesión en área articular fue indispensable realizar reconstrucción para cubrir los defectos del paciente. Las técnicas utilizadas resolvieron exitosamente desde el punto de vista estético y funcional la aplasia cutis del neonato.

## CONCLUSIONES

La aplasia cutis es una entidad relativamente rara, puede pasar desapercibida si no se realiza un diagnóstico clínico preciso. El tratamiento se realiza a través de técnicas de cirugía plástica y reconstructivas que incluyen injertos, avances dérmicos y rotaciones de colgajos. La bilateralidad de la lesión lo convierte en un caso poco común.

## REFERENCIAS

1. Browing, J.C. Aplasia cutis congenital: approach to evaluation and management. *Dermatologic Therapy*. 2013;26(6):439-444
2. Tincopa-Wong O. Aplasia cutis congénita lo que se conoce en el presente. *Dermstol Peru*. 2012; 22(2):89-110
3. García Font, Márquez P, Pedrazas D. Aplasia cutis congénita. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2015; 17:357-60

## ANEXOS



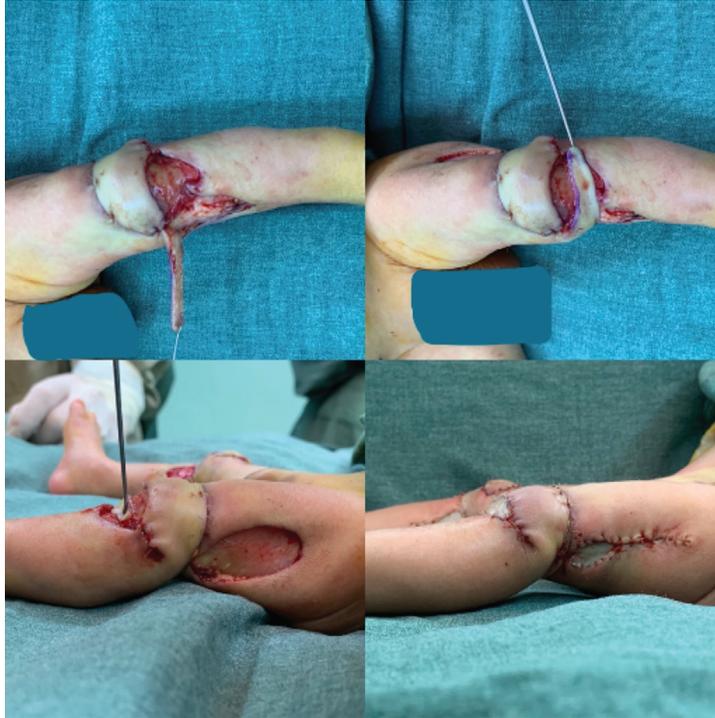
**Figura 1:** Aplasia cutis: Se aprecia el defecto de dermis y epidermis en la rodilla, apreciándose vasculatura en el área traslúcida, no existe defecto óseo.



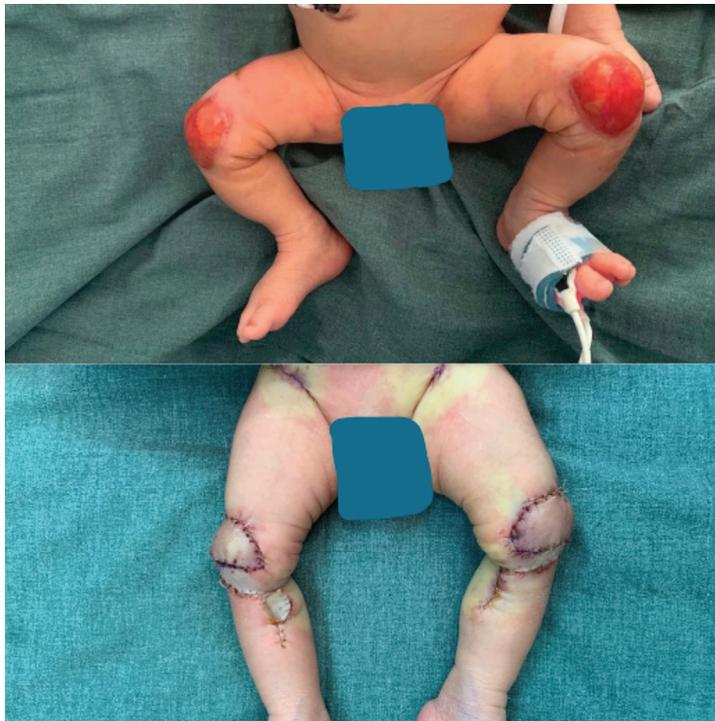
**Figura 2:** Aplasia cutis rotuliana bilateral



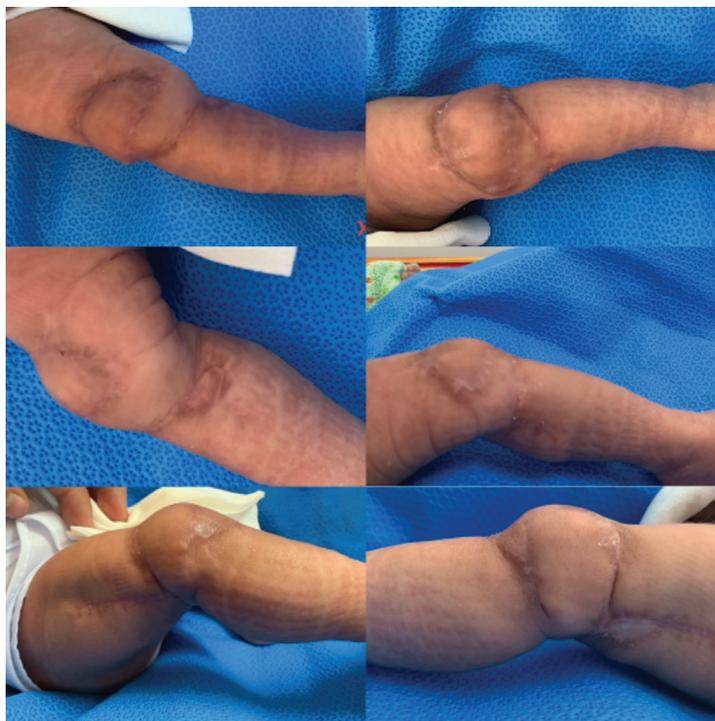
**Figura 3:** Procedimiento quirúrgico rodilla derecha. Se realiza rotación de colgajo de cara lateral de muslo en dirección medial, cubriendo la parte superior, y otra rotación de colgajo de cara medial de la pierna en dirección lateral para cubrir defecto inferior. En área donadora de pierna se coloca pequeño injerto de espesor total.



**Figura 4:** Procedimiento quirúrgico rodilla izquierda. Se realiza la misma técnica de rotación que en rodilla derecha. Se coloca injerto de espesor total en cara lateral de muslo.



**Figura 4:** Resultado post operatorio inmediato (compara el antes y después). Nótese adecuada integración de injertos.



**Figura 6:** Resultado post operatorio al mes