



PARANINFO DIGITAL

MONOGRÁFICOS DE INVESTIGACIÓN EN SALUD

ISSN: 1988-3439 - AÑO XI – N. 27 – 2017

Disponible en: <http://www.index-f.com/para/n27/097.php>

PARANINFO DIGITAL es una publicación periódica que difunde materiales que han sido presentados con anterioridad en reuniones y congresos con el objeto de contribuir a su rápida difusión entre la comunidad científica, mientras adoptan una forma de publicación permanente.

Este trabajo es reproducido tal y como lo aportaron los autores al tiempo de presentarlo como COMUNICACIÓN DIGITAL en "NARRATIVAS, FUENTE DE EVIDENCIAS CUALITATIVAS" **CUALISALUD 2017 XII Reunión Internacional de Investigación Cualitativa en Salud**, reunión digital celebrada del 16 al 17 de noviembre de 2017, organizada por Fundación Index. En su versión definitiva, es posible que este trabajo pueda aparecer publicado en ésta u otra revista científica.

Título **Aplasia cutis en recién nacido. A propósito de un caso**
Autores Rocío Esperanza *García Galán*, Carmen María *Cárdenas de Cos*, María Isabel *Espinosa Rosso*
Centro/institución Hospital Universitario de Puerto Real
Ciudad/país Puerto Real (Cádiz), España
Dirección e-mail Rocioesperanzagarcialalan@yahoo.es

TEXTO DE LA COMUNICACIÓN

Breve descripción del caso

Tras la asistencia de un parto eutócico el pasado mes de diciembre en el Hospital Universitario de Puerto Real, durante la exploración inicial del recién nacido, la matrona, detectó una anomalía de la epitelización en la cabeza del mismo. Concretamente se observó una mancha rosácea en el cuero cabelludo del bebé en la zona parietal derecha. Antes de pasar a maternidad se informó telefónicamente con el pediatra, el cual indicó traslado del bebé a unidad de neonatología para una valoración exhaustiva. Inicialmente sospechó que pudiera tratarse de una Aplasia Cutis y precisara un control ecográfico para valoración de malformaciones no visibles en el recién nacido.

Exploración y pruebas complementarias

Recién nacido hembra, sana, 41 semanas de gestación. Segundo hijo de la familia. Embarazo de curso fisiológico. Al nacimiento obtuvo un APGAR 9/10. Peso 3.420 gramos, talla 51 cm y perímetro cefálico 34 cm. En la zona del parietal derecho se observa una mancha de diferente color al resto de la cabeza, más sonrosada con falta de cabello, del tamaño de una moneda de un céntimo. Aunque la sospecha diagnóstica inicial del pediatra sólo con la descripción de la matrona fue *Aplasia cutis*, a la exploración de la misma emitió un nuevo juicio clínico basado en la inspección: Nevus

sebáceo de Jaddassohn (NSJ) al no existir ausencia de piel sino al tratarse de una malformación de la misma. No consideró oportuno realizar más pruebas.

Juicio clínico: Nevus sebáceo de Jadassohn.



Foto propiedad de la autora principal.

Diagnóstico diferencial

La aplasia cutis congénita es alteración muy rara que se caracteriza por la ausencia de epidermis, dermis y, en ocasiones, de los tejidos subyacentes. Fue por primera vez descrita por Cordon en 1767 y desde entonces sólo se han documentado unos 500 casos. Tiene una incidencia estimada de 3 de cada 10.000 recién nacidos. Aunque las lesiones pueden afectar a cualquier región corporal, la localización más frecuente es en el cuero cabelludo (1,2). En 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 (3). Actualmente no hay una teoría etiopatogénica uniforme y los grandes defectos del cuero cabelludo plantean un dilema terapéutico. Se sugieren varios factores predisponentes: la edad materna, traumatismos intrauterinos, número de embarazos, exposición a radiación, exostosis pélvica y factores genéticos. Se han planteado posibles etiologías como alteraciones vasculares placentarias, infecciones intrauterinas, la existencia de adherencias del amnios, acción de teratógenos, defectos de cierre del tubo neural, rotura prematura de membranas y fuerzas de tensión, como las más probables. Encontramos casos sin ninguna asociación ni posible causa. Las primeras hipótesis etiopatogénicas sugiere la presencia de bandas y adherencias amnióticas, que originarían una adhesión entre la piel del feto y la membrana amniótica dando lugar a un arrancamiento de la piel (4). La varicela o el herpes simple, podrían inducir a una corioamnionitis que daría lugar a la aparición de dichas cintas fibrosas (5). También podría deberse a efectos secundarios de fármacos antitiroideos, como el metimazol y carbimazol. En España se describió una asociación significativa entre el uso de metimazol para el engorde del ganado y la prevalencia de aplasia cutis congénita, pero parece que el riesgo es muy bajo y que factores maternos adicionales podrían contribuir a este efecto (6). Se han notificado casos relacionados con el misoprostol (7).

El nevo sebáceo de Jadassohn (NSJ) fue descrito por Jaddasohn en 1895. Es una lesión benigna que aparece más frecuentemente en cuero cabelludo (59,3%), cara (32,6%), área preauricular (3,8%), cuello (3,2%), y otras localizaciones (1,3%). Se observa una placa verrugosa granulada, de color amarillo-naranja, de forma redonda, semilunar, o lineal. La apariencia macroscópica típica es la de una placa alopecica anaranjada de entre 1 y 10cm de diámetro, de configuración ovalada o lineal y superficie lisa o levemente verrucosa, que sigue las líneas de Blaschko.

En la infancia, la histología del NSJ puede resultar poco expresiva y sólo evidenciar una hipertrofia sebácea. A partir de la pubertad, en la dermis se observan hiperplasia de las glándulas sebáceas, algunos folículos pilosos rudimentarios y, en la dermis profunda, glándulas apocrinas ectópicas dilatadas. La epidermis es hiperplásica con hiperqueratosis, acantosis y papilomatosis (8,9). Aunque su incidencia es baja su importancia radica en la asociación a otros tumores y lesiones. La neoplasia maligna asociada más frecuente es el carcinoma basocelular. En la bibliografía consultada la mayoría de los cambios clínicos en niños menores de 10 años con nevos sebáceos corresponde a verrugas víricas. Sin embargo, la presencia de una verruga vírica en un nevo no excluye malignidad.(10): En relación a los tumores malignos asociados se observa una frecuencia de 3% y correspondió a un carcinoma basocelular de tipo sólido. Dicha asociación del nevo sebáceo de Jadassohn con tumores malignos es motivo de controversia, ya que algunos autores consideran al nevo sebáceo de Jadassohn una lesión premaligna. Esto se debe a que las series publicadas entre 1962 y 1985 reportaban una incidencia de carcinoma basocelular en asociación con nevo sebáceo de Jadassohn hasta de 50%. Sin embargo, al hacer una revisión retrospectiva de esos casos, se observó que muchos diagnósticos emitidos como carcinoma basocelular eran en realidad tricoblastomas(11)

Conclusiones

La exploración inicial del recién nacido es muy importante. Los profesionales que trabajan en la obstetricia deben conocer este tipo de lesiones que aunque son raras, en ocasiones presentan los bebés. Las lesiones cutáneas son raras pero su detección precoz permite un diagnóstico temprano y la instauración correspondiente de tratamiento si procede. En el caso del NSJ no es necesario ningún tipo de cuidado de la piel especial, pero es algo que supone un estrés para los padres. Nuestro trabajo irá encaminado a tranquilizarles, darle información veraz y proporcionarle los cuidados que fueran necesarios. En los niños la asociación de tumores malignos con nevo sebáceo de Jadassohn es muy rara, por lo que continúa en controversia la cirugía profiláctica. (12). La evidencia existente no recomienda la extirpación preventiva del NSJ, aunque sí un seguimiento exhaustivo. Estudios recientes aportan una posible relación de las madres con el virus del papiloma humano y con mutaciones genéticas.

Bibliografía

- 1.- Benito, V.; Sosa M.; García JA. Aplasia cutis congénita: una rara entidad desconocida para los obstetras. *Progresos en obstetricia y ginecología*. [Vol.49. Núm. 3. Marzo 2006](#)
- 2.- M. Moros Peña y col. Aplasia cutis congénita en un recién nacido: revisión etiopatogénica y actitud diagnóstica. *An Esp Pediatr* 2000; 52: 453-456.
- 3.- García Font D, de Pablo Márquez B, Pedrazas López D. Aplasia cutis congénita. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2015;17:357-60

- 4.- Stephan MJ, Smith DW, Ponzi JW, Aldan ER. Origin of scalp vertex aplasia cutis. *Pediatrics*, 101 (1982), pp. 850-3
- 5.- Harris HH, Foucar E, Andersen RD, Ray TL. Intrauterine herpes simplex infection resembling mechanobullous disease in a newborn infant. *J Am Acad Dermatol*, 15 (1986), pp. 1148-55
- 6.- Martínez-Frías ML, Cerrejo A, Rodríguez-Pinilla E, Urioste M. Methimazole in animal feed and congenital aplasia cutis. *Lancet*, 339 (1992), pp. 742-3
- 7.- Fonseca W, Alencar AJ.C, Pereira RM.M, Misago C. Congenital malformation of the scalp and cranium after failed first trimester abortion attempt with misoprostol. *Clin Dysmorpho*, 2 (1993), pp. 76-80
- 8.- R. Moreno Alonso de Celada, U. Floristán Muruzábal, R. de Lucas Laguna. Nevo sebáceo de Jadassohn. *Anales de pediatría*. [Vol 70. Núm 4. Abril 2009](#)
- 9.- Rosario Serrano y col. Lesiones cutáneas asociadas a nevos sebáceos de Jadassohn. Estudio de 366 casos. *Actas Dermosifiliogr* 2003;94:454-7 - Vol. 94 Núm.7
- 10.- García Lahera, Clara y col. Nevo sebáceo. *Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta*. Vol. 39, num 5, mayo 2014.
- 11.- Altaykan A, Ersoy-Evans S, Erkin G, Ozkaya O. Basal cell carcinoma arising in nevus sebaceous during childhood. *Pediatr Dermatol* 2008;25:616-9
- 12.- Valenzuela Barba, Xóchitl y col. Tumores asociados con nevo sebáceo de Jadassohn: estudio retrospectivo de cinco años. *Dermatología Rev Mex* 2009;53(6):273-7