

J. Burgos^a
J.C. Melchor^a
I. Ruiz^b
M. Unamuno^a
J.A. Aguirregoikoa^a
M. Albisu^a

^aDepartamento de Obstetricia y Ginecología. Facultad de Medicina y Odontología. Universidad del País Vasco. Hospital de Cruces. Vizcaya. ^bDepartamento de Pediatría. Facultad de Medicina y Odontología. Universidad del País Vasco. Hospital de Cruces. Vizcaya. España.

Correspondencia:

Dr. J. C. Melchor.
Departamento de Obstetricia y Ginecología.
Facultad de Medicina y Odontología.
Universidad del País Vasco.
Hospital de Cruces. Vizcaya. España.

Fecha de recepción: 11/2/04

Aceptado para su publicación: 2/4/04

Aplasia cutis congénita y feto papiráceo en embarazo gemelar monocoriónico

Aplasia cutis congenita with fetus papyraceus in a monochorionic twin pregnancy

RESUMEN

Presentamos un caso clínico de aplasia cutis congénita en un recién nacido de un embarazo gemelar monocoriónico con feto papiráceo a las 14 semanas. Una revisión de la bibliografía parece soportar la hipótesis de que la existencia del feto papiráceo pueda ser la causa de esta patología en el neonato, consecuencia del “síndrome de embolización gemelar”.

PALABRAS CLAVE

Aplasia cutis congénita. Feto papiráceo. Embarazo gemelar monocoriónico.

ABSTRACT

We report a case of aplasia cutis congenita in one twin of a monochorionic twin pregnancy with fetus papyraceus at 14 weeks. A review of the literature

seems to support the hypothesis that the fetus papyraceus could be the cause of this entity in the neonate as a consequence of “twin embolization syndrome”.

KEY WORDS

Aplasia cutis congenita. Fetus papyraceus. Monochorionic twin pregnancy.

INTRODUCCIÓN

La aplasia cutis congénita (ACC) es una raro trastorno caracterizado por la ausencia de piel en un área localizada o extensa en el momento del nacimiento. Puede aparecer como un defecto aislado o formar parte de un grupo heterogéneo de defectos¹. Este trastorno se ha descrito también asociado con la presencia de un feto papiráceo tras la muerte intrauterina de uno de los gemelos, tanto se trate de gestaciones monocoriónicas²⁻⁵ como dicigóticas⁶.

Dependiendo de las semanas en las que se produce el fallecimiento del gemelo, las secuelas encontradas varían desde lesiones cutáneas circunscritas, cuando la muerte se produce en la primera parte del segundo trimestre, hasta cuadros multiorgánicos, cuando el fallecimiento se produce al final del segundo trimestre o principio del tercer trimestre².

Presentamos el caso de una recién nacida que presentaba varias lesiones compatibles con ACC en un embarazo gemelar con un feto papiráceo.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso clínico de una paciente primigesta de 30 años de edad, sin antecedentes personales o familiares de interés. El varón presenta la enfermedad de Steinert. Por esta circunstancia, la pareja se sometió a un ciclo ICSI con diagnóstico preimplantacional, transfiriéndose 2 embriones no afectados de la enfermedad.

La gestante acude a nuestra consulta en la semana 11 de gestación confirmándose el diagnóstico de embarazo gemelar monocorial biamniótico. Ambos fetos presentaban buena vitalidad y actividad cardíaca positiva.

En la semana 14 se diagnostica la muerte de uno de los fetos, sin ninguna clínica asociada, prosiguiendo el curso gestacional del otro feto dentro de la normalidad (controles clínicos, analíticos, cardiotocográficos y ecográficos).

La medicación que la paciente tomó durante el embarazo fue: ácido fólico (desde antes de la gestación), progesterona vaginal (las primeras semanas), hierro y un complejo polivitamínico.

En el control de la semana 37, el estudio hemodinámico reveló un aumento de la resistencia en la arteria umbilical con presencia de flujo diastólico y un flujo en la arteria cerebral media normal. Dado que la cardiotocografía y el perfil biofísico fueron normales, se dejó evolucionar la gestación. El control en la semana 38 fue normal y en la 39, al detectarse un oligoamnios leve, se decide terminar la gestación. La inducción se programa para el día siguiente.

Esa misma noche, la paciente inicia espontáneamente el parto dando a luz por vía vaginal una niña de 2.980 g, con un test de Apgar 9/10 y pH en cordón umbilical de 7,26. Junto al alumbramiento se extrajo el feto papiráceo. Tanto la dilatación como el expul-



Figura 1. Lesión en muslo derecho (5 x 3 cm).



Figura 2. Lesión en muslo izquierdo (1,5 x 1,5 cm).

sivo cursaron dentro de la normalidad. El estudio histológico de la placenta encontró zonas de infarto y de necrosis isquémica vellositaria.

En la exploración de la recién nacida se observaron varias lesiones cutáneas ulceradas. Una en el muslo derecho de 5 x 3 cm (fig. 1) y otra en el muslo izquierdo de 1,5 x 1,5 cm (fig. 2). Además, presentaba otras lesiones en la región medial de ambas piernas de 1,5 x 1,5 cm. El resto de la exploración neonatal fue normal.

Con el diagnóstico de aplasia cutis congénita, se dio de alta a la recién nacida con curas locales y pen-

270 diente de la evolución de las lesiones bajo control de los servicios de pediatría, dermatología y cirugía plástica.

DISCUSIÓN

La ACC es una enfermedad cutánea, caracterizada por la ausencia de piel en una zona circunscrita o que en ocasiones puede afectar a zonas más amplias⁴. Su aparición es más frecuente en el sexo femenino.

La presentación clásica está típicamente compuesta por la ausencia congénita de epidermis, dermis, tejido adiposo, músculo y, más raramente, tejido óseo en un área circunscrita. La ACC se presenta en la mayoría de las ocasiones como defecto aislado, aunque a veces se asocia a un grupo heterogéneo de defectos¹.

Entre las posibles causas de ACC se incluyen factores hereditarios, genéticos (síndrome de Goltz, microdelección Xp22), causas vasculares como episodios isquémicos/trombóticos o involuciones de hemangiomas intrauterinos, infecciones virales intrauterinas (virus herpes simple, virus varicela zoster) o diferentes teratógenos (metimazol, misoprostol y ácido valproico), o lesiones causadas por adherencias o bandas amnióticas^{1,3-5,7}.

La ACC se localiza en la mayoría de las ocasiones como lesión única en el cuero cabelludo, presentándose tan sólo en el 10% de las ocasiones en otras localizaciones⁵. Los defectos que afectan a las extremidades suelen ser simétricos y como regla general afectan únicamente a las capas más superficiales de la piel.

Frieden⁷ clasifica la ACC en 9 categorías en función del número de lesiones, localización y existencia de malformaciones asociadas. Dentro de esta clasificación, el caso que presentamos pertenece al grupo V, que incluye las ACC asociadas con feto papiráceo o infarto placentario⁷. La reducción fetal selectiva practicada en gestaciones multifetales podría, en teoría, aumentar la incidencia de este defecto⁸.

El feto papiráceo aparece como consecuencia de la muerte de uno de los gemelos durante el segundo

trimestre del embarazo y suele encontrarse durante el parto. El feto vivo suele estar sano y presentar como única secuela del proceso la ACC. La frecuencia de aparición de ACC asociada a un feto papiráceo es desconocida, pero en cualquier caso es muy reducida. Por las comunicaciones vasculares que suele haber en la placenta, cuando aparece, es más frecuente en gestaciones monocoriónicas²⁻⁵.

Probablemente, el proceso fisiopatológico involucrado en la aparición de las lesiones de ACC asociadas al feto papiráceo sea el denominado síndrome de embolización gemelar^{2,3}. Este síndrome sería el resultado de la embolización de tromboplastina fetal y placentaria o del resultado de la embolización directa de fragmentos necrosados de placenta o del feto muerto causando una coagulación intravascular diseminada o incluso una endarteritis. El émbolo daña principalmente los órganos con mayor vascularización como el cerebro y los riñones, aunque puede afectar a cualquier sistema.

La severidad de la afección va a depender de diversos factores como la vascularización fetal o el estadio madurativo de los sistemas de coagulación y fibrinolisis en el momento de la muerte del feto³.

En edades gestacionales tempranas, la isquemia en una zona circunscrita puede tener como resultado fenotípico la aplasia, atresia o hipoplasia de una estructura. A medida que avanza la edad gestacional, las lesiones son probablemente debidas a múltiples émbolos con coagulación intravascular diseminada. Así, cuando el fallecimiento del gemelo se da en la última parte del segundo trimestre o en la primera parte del tercer trimestre, pueden aparecer cuadros multiorgánicos².

El pronóstico de las lesiones cutáneas en la ACC es bastante bueno. Si se encuentran asociadas otras malformaciones el pronóstico depende de la severidad de éstas.

En definitiva, ante la presencia de un feto papiráceo en una gestación gemelar monocoriónica, debemos tener en cuenta la posibilidad que el feto restante presente como complicación una ACC. En cualquier caso, su frecuencia de aparición es muy baja.

BIBLIOGRAFÍA

1. Evers MEJW, Steijlen PM, Hamel BCJ. Aplasia cutis congenita and associated disorders: an update. *Clin Genet.* 1995;47:295-301.
2. Léauté-Labrère C, Depaire-Duclos F, Sarlangue J, Fontan D, Sandler B, Maleville Taieb A. Congenital cutaneous defects as complications in surviving co-twins. Aplasia cutis congenita and neonatal volkmann ischemic contracture of the forearm. *Arch Dermatol.* 1998;16:1121-4.
3. Cambiaghi S, Schiera A, Tasin L, Gelmetti C. Aplasia cutis congenita in surviving co-twins: four unrelated cases. *Pediatric Dermatology.* 2001;18:511-5.
4. Kelly BJ, Samolitis NJ, Xie DL, Skidmore RA. Aplasia cutis congenita of the trunk with fetus papyraceus. *Pediatric Dermatology.* 2002;19:326-9.
5. Fagan LL, Harris PA, Coran AG, Cywes R. Sporadic aplasia cutis congenita. *Pediatr Surg Int.* 2002;18:545-7.
6. Lemke RP, Machin G, Muttitt S, Bamforth F, Rao S, Welch R. A case of aplasia cutis congenita in dizygotic twins. *J Perinatol.* 1993;13:22-7.
7. Frieden, IJ. Aplasia cutis congenita: a clinical review and proposal for classification. *J Am Acad Dermatol.* 1986;14:646-60.
8. Da Silva SS, Fagbongbe EO. Aplasia cutis congenita in an infant of an initial triplet gestation: a case report. *Am J Perinatol.* 1999;16:531-5.