

Aplasia cutis congénita extensa en el cuero cabelludo tratada con manejo conservador: reporte de caso

Extensive congenital cutis aplasia of the scalp treated with conservative management: a case report

Juan Barra Contreras^{ID}, Nicolás Carrasco Figari^{ID}, Maite Rivera Burchard^{ID},
Diego Espinosa Núñez^{ID}, Matías Riquelme Venegas^{ID}, Bárbara Stanley Villar^{ID}.



REVISTA ANDES

Citar como: Barra Contreras, J., Carrasco Figari, N., Rivera Burchard, M., Espinosa Núñez, D., Riquelme Venegas, M., & Stanley Villar, B. (n.d.). Aplasia cutis congénita extensa en el cuero cabelludo tratada con manejo conservador: reporte de caso. Revista Andes [Internet]. 2026. Disponible en: <https://revista-andes.cl/ojs/index.php/inicio/article/view/127>

Recibido : 21/06/2026
Aceptado : 14/09/2026
Publicado : 02/10/2026



© Los autores, 2026.
Este es un artículo publicado de acceso abierto, bajo licencia de Creative Commons Attribution, que permite el uso, distribución y reproducción en cualquier medio, sin restricciones, siempre que el trabajo original sea correctamente citado.

Los autores declaran no poseer conflictos de interés.

No se declaran fuentes de financiamiento.

*Correspondencia:
Juan Barra C.
jbarrac74@gmail.com

RESUMEN

Introducción: La aplasia cutis congénita (ACC) es un trastorno poco frecuente que se caracteriza por la ausencia localizada de piel al nacimiento, que compromete principalmente el cuero cabelludo, con lesiones que pueden ser desde superficiales hasta extensas asociadas a compromiso óseo o sistémico. **Metodología:** Se presenta un caso clínico de un recién nacido de término (RNT) hijo de madre con diabetes gestacional (DG), nacido por cesárea de urgencia que presenta una lesión extensa de ACC del cuero cabelludo. La evaluación clínica consideró la extensión, localización y profundidad de la lesión, así como la presencia de compromiso neurológico, óseo, vascular o sistémico. Para orientar la conducta terapéutica se realizó una revisión narrativa de la literatura disponible sobre ACC, enfocada en criterios de evaluación, factores asociados a complicaciones y alternativas de manejo conservador y quirúrgico. **Resultados:** Se realizó evaluación multidisciplinaria sin evidenciar compromiso sistémico asociado. El paciente evolucionó favorablemente con manejo conservador. **Discusión:** La extensión de la lesión y la cercanía con estructuras vasculares críticas representaron un riesgo clínico significativo; sin embargo, la ausencia de compromiso óseo identificable mediante radiografía, junto con la estabilidad clínica y la ausencia de complicaciones hemorrágicas o infecciosas, permitió mantener un manejo conservador bajo vigilancia estrecha. **Conclusión:** Este caso destaca la importancia de un enfoque integral en la evaluación de la ACC extensa, así como el rol del manejo conservador en pacientes seleccionados sin complicaciones mayores.

Palabras clave: Anomalías Congénitas, Anomalías Craneofaciales, Cicatrización de Heridas, Recién Nacido, Tratamiento Conservador.

ABSTRACT

Introduction: Congenital cutis aplasia (CCA) is a rare disorder characterized by the localized absence of skin at birth, primarily affecting the scalp, with lesions ranging from superficial defects to extensive lesions associated with osseous or systemic involvement. **Methodology:** We present the case of a full-term newborn (FTN) born to a mother with gestational diabetes (GD) and delivered by emergency cesarean section, who presented with an extensive CCA lesion of the scalp. Clinical evaluation considered the extent, location, and depth of the lesion, as well as the presence of neurological, osseous, vascular, or systemic involvement. To guide therapeutic decision-making, a narrative review of the available literature on CCA was conducted, focusing on evaluation criteria, factors associated with complications, and conservative and surgical management options. **Results:** A multidisciplinary evaluation was performed, with no evidence of associated systemic involvement. The patient showed a favorable clinical course with conservative management. **Discussion:** The extent of the lesion and its proximity to critical vascular structures represented a significant clinical risk; however, the absence of radiographically identifiable osseous involvement, together with clinical stability and the absence of hemorrhagic or infectious complications, allowed conservative management to be maintained under close monitoring. **Conclusion:** This case highlights the importance of a comprehensive approach to the evaluation of extensive CCA, as well as the role of conservative management in selected patients without major complications.

Keywords: Congenital Abnormalities, Craniofacial Abnormalities, Wound Healing, Infant Newborn, Conservative Treatment.

Introducción

La ACC es una ausencia congénita de piel que afecta la epidermis, dermis y ocasionalmente el tejido subcutáneo, pudiendo comprometer en casos severos estructuras profundas como hueso o duramadre. Su etiología es multifactorial, involucrando alteraciones del desarrollo embrionario de piel por compromiso vascular, bridas amnióticas y mutaciones genéticas. Dentro de los factores de riesgo destacan las infecciones intrauterinas, exposición a fármacos teratógenos, como el ácido valproico, y anomalías cromosómicas^{1,2}.

Epidemiológicamente, es poco frecuente, con una incidencia estimada de 0,5 a 1 por cada 10.000 recién nacidos vivos. No presenta clara predilección por sexo, aunque algunos estudios sugieren una leve mayor frecuencia en mujeres. La mayoría de los casos son aislados, siendo menos frecuentes aquellos asociados a síndromes genéticos o malformaciones congénitas³.

El diagnóstico es clínico basado en lesiones únicas o múltiples, generalmente bien delimitadas, presentándose como úlceras o áreas atróficas cicatriciales, con profundidad variable que puede extenderse a tejidos subyacentes. Aunque pueden afectar cualquier zona corporal, entre el 70–90% se localiza en el cuero cabelludo, especialmente en la línea media^{4,5}.

El manejo es individualizado según extensión, profundidad, localización y compromiso de estructuras subyacentes. En la mayoría de los casos, el tratamiento es conservador, mediante curaciones locales con apósitos adhesivos o no adherentes, con o sin antibióticos tópicos o sistemas de hidrogel, junto a control infeccioso y seguimiento estrecho, favoreciendo la epitelización progresiva^{1,6,7}.

El manejo conservador se ha utilizado principalmente en defectos pequeños del cuero cabelludo (≤ 1 cm), con duramadre intacta y sin compromiso del seno sagital ni malformaciones vasculares. Sin embargo, el tamaño por sí solo no constituye necesariamente un criterio suficiente para definir la necesidad de cirugía, ya que la profundidad y el compromiso de estructuras subyacentes tienen un papel fundamental en la decisión terapéutica^{1,4}.

En lesiones extensas o con compromiso profundo, el manejo requiere un enfoque multidisciplinario, incluyendo especialidades como dermatología, cirugía

plástica y neurocirugía, dada la posibilidad de complicaciones graves como hemorragia del seno sagital superior, meningitis o trombosis. En estos casos se puede requerir tratamiento quirúrgico, incluyendo injertos cutáneos o colgajos, especialmente ante exposición de estructuras intracraneales. En aquellos casos con compromiso óseo significativo, la reconstrucción mediante craneoplastia puede ser necesaria^{1,8,9}.

En este contexto, resulta relevante analizar el manejo de las lesiones extensas del cuero cabelludo, debido a que existen casos de gran tamaño tratados de manera conservadora con evolución favorable. La evaluación de la profundidad de la lesión y del compromiso de estructuras subyacentes, principalmente hueso, duramadre y estructuras vasculares, resulta fundamental para establecer una conducta individualizada¹⁰.

El presente caso resulta de interés por tratarse de una ACC extensa del cuero cabelludo, de aproximadamente 6×5 –6 cm, en la que se optó por manejo conservador pese a su tamaño y localización cercana al trayecto del seno sagital superior. La evolución favorable, sin complicaciones hemorrágicas o infecciosas y sin evidencia radiográfica de compromiso óseo, permite destacar la importancia de una evaluación integral y de la individualización del tratamiento. El objetivo del siguiente reporte de caso es describir el abordaje diagnóstico y terapéutico de una ACC extensa manejada de forma conservadora y discutir los criterios que pueden orientar la selección de esta estrategia.

Metodología

Se realizó un reporte de caso clínico con revisión narrativa de la literatura. La información clínica, las evaluaciones por especialidades, los exámenes de laboratorio y los estudios complementarios fueron obtenidos de la ficha clínica del paciente. Para la evaluación de la ACC se consideraron principalmente la localización, extensión y características de la lesión, junto con la presencia de compromiso neurológico, óseo, vascular o infeccioso, así como de otras malformaciones asociadas. Estos elementos fueron utilizados para orientar la conducta terapéutica y determinar la factibilidad de un tratamiento conservador.

Para contextualizar el caso y orientar la discusión terapéutica, se realizó una búsqueda de la literatura científica disponible, principalmente en PubMed/MEDLINE y Google Scholar, utilizando los términos “aplasia cutis congenita”, “scalp”, “skull defect”, “conservative management” y “surgical management”. Se priorizaron publicaciones recientes relacionadas con la evaluación clínica, compromiso de estructuras subyacentes, complicaciones y alternativas terapéuticas. Debido a la baja frecuencia de la enfermedad, también se incluyeron series, reportes de casos y publicaciones históricas relevantes para su abordaje.

La elaboración del presente reporte se realizó resguardando la confidencialidad y anonimización de la información clínica del paciente. Se obtuvo el consentimiento informado de los padres tomando conocimiento que esta publicación es para fines académicos y científicos.

Desarrollo del Caso Clínico

RNT de 38 semanas adecuado para la edad gestacional, hijo de madre con diabetes gestacional. Nace por cesárea de urgencia por fracaso de inducción. Al nacimiento se constata lesión compatible con ACC en cuero cabelludo, de distribución sagital y parasagital, de contornos irregulares de extensión aproximada de 6 cm en eje sagital y 5–6 cm en eje transversal (*Imagen N°1*).



Imagen N°1. Recién nacido con ACC al momento del nacimiento. Uso concedido mediante consentimiento informado.

Dada su extensión y localización se hospitaliza para vigilancia por riesgo de sangrado, particularmente desde el seno venoso longitudinal superior, así como por riesgo de sobreinfección.

Además, es evaluado por neurocirugía y dermatología, confirmando el diagnóstico e indicándose tratamiento conservador mediante curaciones con apósitos locales. Se realiza estudio dirigido para descartar compromiso sistémico. La evaluación neurológica no evidencia alteraciones al examen físico, radiografías de cráneo, columna y huesos largos resultan normales. La ecocardiografía no muestra anomalías estructurales, con adecuada saturación de oxígeno y ausencia de soplos. Asimismo, la ecografía abdominal y el fondo de ojo no evidencian alteraciones. Es evaluado por genética clínica, sin identificar malformaciones mayores.

Durante su evolución, el estudio metabólico-hormonal no evidencia alteraciones significativas, con niveles normales de hormona paratiroidea y función tiroidea conservada. No se observan signos clínicos ni de laboratorio de infección o trastornos de la coagulación. La función renal es normal, sin evidencia de proteinuria significativa ni alteraciones en el metabolismo del calcio.

A pesar del extenso compromiso cutáneo, evoluciona favorablemente con manejo conservador mediante curaciones diarias con ungüento y vaselina sólida, siendo dado de alta con controles por cirugía (*Imagen N° 2*).



Imagen N°2. Recién nacido con ACC al momento del alta tras manejo conservador. Uso concedido mediante consentimiento informado.

Resultados y Discusión

El presente caso corresponde a un recién nacido con una ACC extensa del cuero cabelludo, de aproximadamente 6×5 – 6 cm, localizada en región sagital y parasagital. Su tamaño y proximidad anatómica al trayecto del seno sagital superior constituían elementos de riesgo, dado que las lesiones extensas pueden asociarse a defectos óseos, compromiso dural o vascular y complicaciones potencialmente graves, particularmente hemorragia e infección^{1,6,11}.

La extensión del defecto ha sido tradicionalmente considerada uno de los elementos relevantes para decidir entre tratamiento conservador y quirúrgico. Sin embargo, no existe un punto de corte universalmente aceptado. En una serie retrospectiva de pacientes con ACC se propuso considerar cirugía inicial en defectos mayores de 4 cm, aunque esta recomendación no constituye un consenso¹⁴. La evidencia más reciente también cuestiona el uso del tamaño como criterio aislado. Una revisión sistemática de 102 pacientes con ACC del cuero cabelludo asociada a defecto óseo encontró un tamaño promedio de 7,9 cm; aproximadamente el 50% presentaba defectos duros y el 66% exposición del seno sagital. Aunque el 69,6% fue tratado quirúrgicamente, no se observó asociación entre cirugía y mejores resultados¹¹.

Por lo tanto, aunque las dimensiones de la lesión del paciente presentado podrían favorecer inicialmente la consideración de tratamiento quirúrgico, el tamaño por sí solo no constituía una indicación suficiente para cirugía. La decisión debía incorporar principalmente la profundidad del defecto, el compromiso de estructuras subyacentes, la presencia de complicaciones y la condición clínica del recién nacido.

En este paciente existían varios elementos que favorecen una estrategia conservadora. Se encontraba clínicamente estable, sin alteraciones neurológicas, hemorragia activa, infección ni trastornos de la coagulación. La radiografía de cráneo tampoco identificó compromiso óseo y la evaluación multidisciplinaria no evidenció malformaciones mayores ni compromiso sistémico asociado. Estos hallazgos contrastan con los escenarios de mayor riesgo descritos en la literatura, en los cuales la presencia de exposición o compromiso de estructuras intracraneales, hemorragia, infección o evolución clínica desfavorable puede justificar una intervención quirúrgica^{1,11}.

La posibilidad de tratamiento conservador en defectos extensos también se encuentra respaldada por experiencias previas. Starcevic et al. describieron una lesión de 8×12 cm con compromiso del cuero cabelludo y cráneo que presentó epitelización completa y cierre secundario del defecto craneal sin cirugía¹³. *Bouali*¹² reportaron una lesión de 9×10 cm asociada a defecto óseo y exposición del seno sagital, con epitelización completa y evolución favorable a cinco años mediante tratamiento conservador¹². Asimismo, *Fröjd*¹⁵ comunicaron un defecto de 11×9 cm con compromiso cutáneo y óseo que alcanzó cobertura cutánea completa en 20 semanas sin intervención quirúrgica¹⁵. Estos reportes demuestran que la gran extensión del defecto no excluye necesariamente la posibilidad de cicatrización mediante tratamiento conservador, aunque corresponden fundamentalmente a reportes de casos y, por tanto, su generalización es limitada.

La literatura tampoco permite establecer una superioridad definitiva de una estrategia sobre otra. En una serie de 17 pacientes con ACC del cuero cabelludo, 13 fueron manejados inicialmente de forma conservadora y ninguno presentó complicaciones agudas durante dicho tratamiento¹⁶. Por otra parte, también se han descrito fracasos del manejo conservador que posteriormente requirieron intervención quirúrgica, especialmente frente a defectos complejos o evolución desfavorable^{1,11}. En consecuencia, la evidencia disponible favorece una selección individualizada del tratamiento más que una indicación basada exclusivamente en las dimensiones de la lesión.

Aplicando estos antecedentes al presente caso, se consideró razonable iniciar tratamiento conservador pese al tamaño del defecto, debido a la estabilidad clínica del recién nacido, la ausencia de complicaciones hemorrágicas o infecciosas, un examen neurológico normal y la ausencia de compromiso óseo identificable mediante radiografía. Esta estrategia no implicó considerar la lesión como de bajo riesgo; por el contrario, su localización sagital y parasagital justificó la hospitalización, evaluación multidisciplinaria y vigilancia estrecha, manteniendo la posibilidad de intervención quirúrgica ante la aparición de complicaciones o una evolución desfavorable. La posterior evolución favorable con curaciones locales apoyó la continuidad de la estrategia inicialmente seleccionada.

No obstante, existe una limitación relevante en la caracterización anatómica del defecto. La radiografía convencional permitió evaluar principalmente la presencia

de alteraciones óseas, pero no permite excluir de manera confiable compromiso de la duramadre, del seno sagital superior u otras estructuras vasculares intracraneales. Al no haberse realizado tomografía computarizada ni resonancia magnética, en este paciente no puede afirmarse que el compromiso dural o vascular haya sido descartado mediante neuroimagen. Esta limitación resulta particularmente importante considerando la localización sagital y parasagital de la lesión y obliga a interpretar con cautela la aparente ausencia de compromiso profundo^{7,11}.

En conjunto, la evolución de este paciente y los antecedentes disponibles sugieren que la extensión de la ACC no debería considerarse aisladamente como indicación de tratamiento quirúrgico. La decisión terapéutica debe integrar el tamaño y localización del defecto, compromiso óseo, dural o vascular, presencia de complicaciones, anomalías asociadas y evolución clínica. En pacientes seleccionados, clínicamente estables, sin evidencia de compromiso óseo y sin complicaciones agudas, puede considerarse un manejo conservador bajo vigilancia estrecha, manteniendo un bajo umbral para reconsiderar el tratamiento quirúrgico frente a una evolución desfavorable^{2,7,11,13,15}.

Conclusión

La ACC extensa del cuero cabelludo constituye una condición poco frecuente que puede asociarse a complicaciones potencialmente graves, particularmente cuando se localiza próxima a estructuras vasculares intracraneales. Este reporte de caso destaca la importancia de una evaluación multidisciplinaria que considere la extensión y localización de la lesión, el compromiso óseo, la posibilidad de afectación de estructuras profundas y la presencia de malformaciones asociadas. La evolución observada sugiere que, en pacientes seleccionados, clínicamente estables y sin evidencia de compromiso óseo o complicaciones agudas, el manejo conservador bajo vigilancia estricta puede considerarse una alternativa terapéutica. Sin embargo, la ausencia de neuroimagen avanzada limita la caracterización del compromiso vascular y dural en este paciente, y la naturaleza descriptiva de un único caso impide generalizar estos resultados.

Referencias Bibliográficas

1. Evers MEJW, Steijlen PM, Hamel BCJ. Aplasia cutis congenita and associated disorders: an update. *Clin Genet*. 1995;47(6):295-301. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/j.1399-0004.1995.tb03968.x>
2. Maillet-Declerck M, Vinchon M, Guerreschi P, Pasquesoone L, Dhellemmes P, Duquennoy-Martinot V, et al. Aplasia cutis congenita: review of 29 cases and proposal of a therapeutic strategy. *Eur J Pediatr Surg*. 2013;23(2):89-93. Disponible en: <http://doi.org/10.1055/s-0032-1322539>
3. Coi A, Barisic I, Garne E, Pierini A, Addor MC, Aizpurua Atxega A, et al. Epidemiology of aplasia cutis congenita: a population-based study in Europe. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2023;37(3):581-589. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/jdv.18690>
4. Moros Peña M, Labay Matías M, Valle Sánchez F. Aplasia cutis congenita in a newborn: etiopathogenic review and diagnostic approach. *An Esp Pediatr*. 2000;52:453-456.
5. Frieden IJ. Aplasia cutis congenita: a clinical review and proposal for classification. *J Am Acad Dermatol*. 1986;14(4):646-660. Disponible en: [http://doi.org/10.1016/S0190-9622\(86\)70082-0](http://doi.org/10.1016/S0190-9622(86)70082-0)
6. Brzezinski P, Pinteala T, Chiriac AE, Foia L, Chiriac A. Aplasia cutis congenita of the scalp—what are the steps to be followed? Case report and review of the literature. *An Bras Dermatol*. 2015;90(1):100-103. Disponible en: <https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20153078>
7. Bellet JS. Developmental anomalies of the skin. *Semin Perinatol*. 2013;37(1):20-25. Disponible en: <http://doi.org/10.1053/j.semperi.2012.11.006>
8. Martínez-Guisasola J, Guerrero-Ibáñez M, Gonzalo I, Gómez O, Skaf A, Berzosa J. Aplasia cutis congénita: diagnóstico antenatal. *Progresos Obstet Ginecol*. 2010;53(11):485-489. Disponible en: <http://doi.org/10.1016/j.pog.2010.05.004>
9. Arnedo S, Fernández-Pérez M, Lombardía J, Arjona D. Aplasia cutis. Diagnóstico en el posparto inmediato. *Clin Invest Ginecol Obstet*. 2006;33(6):234-236. Disponible en: [http://doi.org/10.1016/S0210-573X\(06\)74123-5](http://doi.org/10.1016/S0210-573X(06)74123-5)

10. Tincopa-Wong OW. Aplasia cutis congénita: lo que se conoce en el presente. *Dermatol Peru*. 2012;22(2):89-110.
11. Agyekum R, Boadu Asiedu K, Asante Bader Y, Patel K, Amoakosah Odame NY, Tucker J, et al. Aplasia cutis congenita of the scalp with skull defect: an individual patient data systematic review of clinical features and treatment approaches. *Childs Nerv Syst*. 2026;42(1):79. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00381-026-07159-2>
12. Bouali S, Houimli Charfeddine S, Ghedira K, Mechergui H, Abderrahmen K, Kallel J. Large aplasia cutis congenita of the vertex conservative management. *Childs Nerv Syst*. 2024;40(2):285-292. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00381-023-06190-x>
13. Starcevic M, Sepec MP, Zah V. A case of extensive aplasia cutis congenita: a conservative approach. *Pediatr Dermatol*. 2010;27(5):540-542. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/j.1525-1470.2010.01266.x>
14. Betancourth-Alvarenga JE, Vázquez-Rueda F, Vargas-Cruz V, Paredes-Esteban RM, Ayala-Montoro J. Surgical management of aplasia cutis congenita. *An Pediatr (Barc)*. 2015;83(5):341-345. Disponible en: <http://doi.org/10.1016/j.anpede.2015.09.010>
15. Fröjd V, Maltese G, Kölby L, Tarnow P. Conservative healing of an 11 × 9 cm aplasia cutis congenita of the scalp with bone defect. *J Neurol Surg Rep*. 2014;75(2):e220-e223. Disponible en: <https://doi.org/10.1055/s-0034-1378187>
16. Harvey G, Solanki NS, Anderson PJ, Carney B, Snell BJ. Management of aplasia cutis congenita of the scalp. *J Craniofac Surg*. 2012;23(6):1662-1664. Disponible en: <http://doi.org/10.1097/SCS.0b013e31826542de>