



RELATO DE CASO

APLASIA CUTIS: REVISÃO DE LITERATURA E RELATO DE CASO**APLASIA CUTIS: LITERATURE REVIEW AND CASE REPORT**

Maria Cecília Closs Ono¹
Adriana Sayuri Kurogi Ascenço²
Priscilla Balbinot³
Cesar Vinicius Grande⁴
Renato da Silva Freitas⁵

RESUMO

Aplasia cútis congênita (ACC) é uma doença rara, caracterizada pela ausência de formação completa da pele. Geralmente ocorre no couro cabeludo, na linha mediana, e se apresenta ao nascimento como uma ferida que pode atingir diferentes profundidades e envolver o periósteo, crânio e dura-máter. Apresentamos dois casos de recém-nascidos com aplasia cútis congênita no couro cabeludo que foram tratados no Centro de Atendimento Integral ao Fissurado Lábio Palatal de Curitiba-Paraná. Devido à raridade da ACC e ao pequeno número de pacientes nas séries publicadas na literatura, a padronização do tratamento ainda é incipiente. O propósito do presente trabalho é realizar uma revisão da literatura sobre os aspectos epidemiológicos, diagnóstico e formas de tratamento da ACC de couro cabeludo.

Descritores: Aplasia cútis congênita. Defeitos congênitos do couro cabeludo. Acrania.

ABSTRACT

Aplasia cutis congenital (ACC) is a rare disease characterized by the absence of skin formation. Usually occurs on the scalp, in the midline, and presents at birth as a wound that can reach different depths and can involve the periosteum, skull and dura. We present two cases of newborns with congenital cutis aplasia on the scalp that were treated at the Center for Integral Assistance of Cleft Lip and Palate Curitiba-Paraná. Due to the rarity of ACC and the small number of patients in published series in the literature, standardization of treatment is still a challenge. The purpose of this paper is to review the literature on the epidemiology, diagnosis and treatment modalities of ACC of the scalp.

Keywords: Congenital cutis aplasia. Congenital skull defects. Acrania.

¹ Cirurgiã Plástica e Craniomaxilofacial, Membro Especialista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica e da Associação Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial, Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital Erasto Gaertner, Curitiba – PR – Brasil.

² Médica especializando em Cirurgia Plástica do Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital de Clínicas - UFPR, Curitiba – PR – Brasil.

³ Médica especializando em Cirurgia Plástica do Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital de Clínicas - UFPR, Curitiba – PR – Brasil. E-mail: pribalbinot@hotmail.com.

⁴ Neurocirurgião do Hospital do Trabalhador e Hospital de Clínicas - UFPR, Curitiba – PR – Brasil.

⁵ Cirurgião Plástico e Craniomaxilofacial, Membro Especialista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica e da Associação Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial. Chefe do Serviço de Cirurgia Plástica e Reparadora da Universidade Federal do Paraná (UFPR), Professor Associado I da Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR - Brasil.



INTRODUÇÃO

A primeira descrição da Aplasia Cútis Congênita (ACC) foi feita por Cordon em 1767 que relatou lesão no membro superior de um paciente ⁽¹⁾. Em 1826, Campbell publicou o primeiro relato da lesão em couro cabeludo ⁽²⁾. Caracteriza-se pela ausência de pele ao nascimento em uma determinada área anatômica, na maioria das vezes acometendo pequenas áreas do couro cabeludo. Entretanto pode se apresentar como falhas cutâneas de largas dimensões, acometendo qualquer região do corpo ⁽³⁾. Em cerca de 20% dos casos pode existir defeitos ósseos e, com muito menos frequência, defeitos da dura-máter também são encontrados ^(4,5). Estudos histológicos descrevem uma camada fina de colágeno sem sobreposição de estruturas anexas ^(5,6).

Existem diversas teorias sobre a etiopatogenia da ACC, porém nenhuma delas foi devidamente confirmada. A incidência relatada é de 1 a cada 10.000 nascimentos ⁽⁴⁾. Lesões extensas são ainda mais raras. Os defeitos de espessura total que comprometem a pele, osso e dura-máter são considerados graves. A ausência de dura-máter aumenta proporcionalmente as chances de sangramento e/ou infecção e, conseqüentemente, incidentes letais ⁽⁷⁾. Mortalidade está relacionada com a profundidade e tamanho da lesão e pode se elevar a uma taxa de mais de 50% quando a espessura total é envolvida ⁽⁸⁾.

Aplasia cutânea pode se apresentar como uma condição isolada ou associada com síndrome de Adams-Oliver, um doença congênita rara, usualmente esporádica, mas pode ser transmitida de forma autossômica dominante. A síndrome de Adams-Oliver geralmente se manifesta com ACC do couro cabeludo e do crânio, malformações na parte distal dos membros ⁽⁹⁾ e telangiectasias ⁽¹⁰⁾.

O tratamento da ACC permanece controverso ⁽⁷⁾. Devido à raridade da ACC e ao pequeno número de pacientes nas séries publicadas na literatura, a padronização do tratamento ainda é incipiente.

O propósito do presente trabalho é realizar uma revisão da literatura sobre os aspectos epidemiológicos, diagnóstico e formas de tratamento da ACC no couro cabeludo, e apresentar dois casos extensos com acometimento de couro cabeludo, discutindo o plano de tratamento aplicado.

MATERIAL E MÉTODOS

Realizou-se pesquisa usando o banco de dados MEDLINE/ PubMed, utilizando os seguintes termos: “aplasia cutis”, “aplasia cutis congênita”. No total, 35 artigos de interesse foram incluídos, após exclusão de trabalhos duplicados e irrelevantes e daqueles que não cumpriam o objetivo do presente estudo. O trabalho foi aprovado pelo comitê de ética da Universidade Federal do Paraná



Caso 1

Paciente feminina, N.F.T., 3 anos, atendida logo após o nascimento com aplasia cutânea atingindo grande parte da calota craniana. Havia exposição de lobos parietais e cerebelo, cobertos por uma fina membrana. Drenagem serosa foi evidenciada, porém sem características de líquido (Figura 1). Havia ablefaria bilateral, com exposição corneana bilateral, e sinais de brida amniótica que passava por ambas as órbitas, atingindo região infranasal, separando o nariz do lábio superior. Apesar da grande deformação, o desenvolvimento neuropsicomotor naquele momento era normal. Não apresentava história familiar de malformação, porém havia história de tentativa de aborto com uso de medicação (sic). A tomografia demonstrava praticamente acrania, havendo somente formação óssea em região frontal e ao redor do forame magno (Figura 2). Indicado cirurgia imediata que não pode ser realizada devido ambos os pais serem menores de idade. Paciente somente retornou com 3 meses de idade, apresentando epitelização parcial da ferida, nas bordas da ACC. Indicado novamente cirurgia, com confecção de um longo retalho de couro cabeludo, com base em artéria temporal superficial a esquerda. Houve completa cobertura do tecido encefálico exposto. Sobre a área doadora do retalho (região frontal), realizou-se curativo com plano de retorno do retalho futuramente. Associado a cirurgia craniana, realizou-se a confecção de retalhos locais em região palpebral e tarsorrafia temporária para proteção ocular. Paciente evoluiu bem, sendo transferida para sua cidade natal, onde permaneceu internada sobre cuidados intensivos por mais dois meses. Foi submetida a gastrostomia aos 30 dias de vida e permaneceu recebendo dieta por essa via por 30 dias. Foi submetida aos 3 meses a derivação ventrículo-peritoneal (DVP) em outro serviço, porém apresentou perda da válvula após 12 meses.

Paciente somente retornou para consulta com 18 meses de idade, quando foi programada nova cirurgia. Devido ao desenvolvimento de hidrocefalia, houve grande crescimento da região occipitoparietal, com direção superior, levando a grande encefalocele. Na tomografia observou-se hidrocefalia e grande desarranjo do tecido cerebral. Isto funcionou com um expansor de pele, o que permitiu a ressecção da área de cicatrização por segunda intenção, e cobertura completa da calota craniana com couro cabeludo. Realizou-se ressecção parcial do cisto de sistema nervoso central e derivação ventricular externa (Figuras 3 a 6). A paciente apresentou boa evolução pós operatória.

Aos 2 anos e 9 meses de idade foi submetida a reconstrução de pálpebras inferiores com retalhos de Esser bilateral e a tarsorrafia, que permaneceu por 1 semana (Figuras 7 e 8). Após três meses, foi submetida a enxerto de pele total de região inguinal para reconstrução de pálpebras superiores e inferiores. Ao acompanhamento clínico, apresenta boa evolução clínica.



Caso 2

C.E.R.D., masculino, procurou o serviço aos 4 meses de idade, com quadro de aplasia cutis, síndrome da brida amniótica, fissura facial número 9 de Tessier à direita e fissura número 3 de Tessier bilateral (Figura 9). A tomografia computadorizada evidenciou grande falha óssea em crânio e em face, correspondente às fissuras (Figura 10).

Aos 4 meses de idade, foi submetido a reconstrução de pálpebra superior direita com enxerto de pele de espessura total, tarsorrafia bilateral, retalho para reconstrução de asa nasal, adesão labial bilateral e ressecção de brida amniótica temporal direita (Figura 11).

Como evoluiu com dificuldade de ganho ponderal, foi submetido a gastrostomia endoscópica aos 5 meses. Com 8 meses, foi realizada derivação ventrículo-peritoneal por sinais de hipertensão intracraniana, sem intercorrências.

O paciente apresentava convulsões desde os 2 meses de idade, sendo controladas com uso contínuo de fenitoina. Foi a óbito com 33 meses de idade, por complicações pulmonares.

DISCUSSÃO

A aplasia cutânea congênita é doença rara cujo diagnóstico é clínico, correspondendo ao achado físico da ausência de pele ao nascimento. Apresenta-se mais comumente como lesões focais acometendo o couro cabeludo, e o aspecto histológico da lesão varia desde a ausência parcial de pele, passando por sua ausência total, acometimento do subcutâneo, fáscia, músculos, até o acometimento de osso e dura-máter⁽¹¹⁾. Mais raramente acomete outras áreas do corpo, como o tronco e os membros, podendo alcançar grandes extensões. O envolvimento da dura-máter, osso e couro cabeludo aumenta o risco de meningite, infecção, trombose venosa e sangramento do seio sagital⁽⁸⁾. A taxa de incidência para os defeitos de espessura total em crianças do gênero feminino/masculino é de aproximadamente 7:5⁽¹²⁾.

Aplasia cutânea congênita pode estar presente de forma isolada ou estar associada a síndrome de Adams-Oliver, uma condição congênita rara que é usualmente esporádica, mas pode ser transmitida como herança autossômica dominante^(13,14). A síndrome é caracterizada por ACC e anomalias de membros. Malformação cardíaca é uma manifestação frequente dessa síndrome e sempre deve ser investigada⁽¹⁵⁾.

Alguns pacientes com ACC podem apresentar outras anomalias associadas, como deformidade de membros, hipoplasia de unhas, onfalocele, anormalidades do SNC e cardiopatias congênitas⁽⁶⁾.



Diversas teorias tentam explicar a etiopatogenia da ACC: defeitos no fechamento do tubo neural; necrose por pressão localizada na pele do embrião e mesênquima adjacente; sífilis congênita (que foi descartada); adesões amnióticas; anomalias vasculares^(16,17). As heranças autossômicas dominante e recessiva também já foram descritas^(4,5,17-19). Parece não existir causa única para essa malformação, havendo várias hipóteses para explicá-la, incluindo as de origem genética (podendo corresponder a graves defeitos cromossômicos, a defeitos monogênicos, e, nesses casos, apresentar padrão de herança variado; ser autossômico dominante, autossômico recessivo ou, ainda, ligado ao cromossomo X), as de origem teratogênica (álcool, cocaína, maconha, heroína, misoprostol, metimazol, carbimazol, herpes simples congênito, varicela congênita, etc.), as de comprometimento da vascularização para a pele, a traumática, entre outras^(20,21).

A concomitância da ACC com outras malformações originou alguns sistemas de classificação baseados na morfologia da lesão, na localização e nas outras malformações presentes^(20,22,23) (Quadro 1). Segundo Glasson e Duncan⁽¹⁹⁾, a ACC geralmente ocorre no primeiro filho do casal e no sexo feminino. A maioria das lesões da ACC é única⁽²⁴⁾, acomete somente a epiderme^(5,17,19), tem forma oval ou estrelada com menos de dois centímetros e ocorre principalmente no vértex, seguido de outros locais no couro cabeludo, antebraços, joelhos, tronco e pescoço⁽¹⁶⁾. As lesões extensas e as que acometem a dura-máter são extremamente raras e têm mortalidade elevada, sendo as infecções e hemorragias as principais causas de morte nestes pacientes, com taxa de mortalidade de 20% e 55% respectivamente^(4,5,24). As outras causas de morte descritas são trombose de seio venoso, hiponatremia (por perda direta de sódio pela ferida), hipercalcemia (devido ao uso de sulfadiazina de prata nos curativos)^(4,19). Desta maneira, a mortalidade é dependente da extensão e da profundidade das lesões, além dos casos de associação com outras malformações. A concomitância com encefalocele, mielomeningocele e outros disrafismos também pode ocorrer⁽²⁵⁾.

Segundo alguns dados estatísticos^(26,27), o acometimento de tronco e flancos ocorre em apenas 12% de todos os casos de aplasia cutânea congênita; 25% acometem os membros inferiores, e o couro cabeludo é acometido em 60% dos casos.

Em face da presença de aplasia cutânea, alguns autores recomendam avaliação mais pormenorizada com o intuito de diagnóstico de malformações associadas ocultas, que necessitam de exames especializados para seu diagnóstico. Evers⁽²⁰⁾ ressalta alguns pontos de atenção especial na história e no exame físico, e sugere alguns exames complementares, como biópsia da lesão, cariotipagem, cultura e sorologias para infecções congênicas, e exames especiais de imagem. Esses cuidados ajudariam no diagnóstico etiológico da aplasia e orientariam o aconselhamento genético do paciente. Singman⁽²⁷⁾ enfatiza a alta incidência de malformações cranioencefálicas associadas à



aplasia de couro cabeludo e recomenda a avaliação rotineira desse segmento corpóreo com a ajuda de tomografia computadorizada, ressonância magnética e ultrassom craniano.

Em 1986, Frieden ⁽¹¹⁾ fez uma revisão extensa do assunto e propôs uma classificação baseada nos padrões da apresentação da lesão cutânea, na presença e no tipo de malformações associadas e no modo de transmissão e subdividiu os pacientes em nove grupos.

O diagnóstico diferencial da ACC deve ser feito com os disrafismos crânio-espinhais, abscessos do couro cabeludo, tocotraumatismos e tecido cerebral heterotópico ^(11,17).

O melhor exame para diagnóstico e acompanhamento é a ressonância nuclear magnética (RNM) ⁽⁸⁾.

O tratamento da aplasia cutis congênita (ACC) permanece controversa. As opções terapêuticas variam de tratamento conservador com curativos de sulfadiazina de prata, enxertos de pele, retalhos do couro cabeludo locais ou retalhos livres ⁽²⁸⁾. Um dos principais argumentos contra a intervenção cirúrgica nos defeitos com espessura total das feridas é a crença de que a cobertura com enxerto de pele ou retalho tem um impacto prejudicial sobre osteogênese. No entanto, Amaral relatou um caso de ACC de espessura total que foi tratado cirurgicamente e que apresentou reconstituição óssea do defeito do crânio 4 anos depois ⁽⁷⁾.

Existem várias opções de tratamento apresentadas por vários autores, ^(11,26) dependendo do tipo e extensão da lesão. Lesões pequenas acometendo apenas a pele e subcutâneo são deixadas para cicatrizar por segunda intenção que ocorre de forma muito rápida. De fato, em muitos relatos, o paciente apresenta-se ao nascimento com pequenas cicatrizes no couro cabeludo, caracterizando um quadro de aplasia, cuja cicatrização ocorreu intraútero. Para lesões maiores, e especialmente aquelas que acometem tecidos mais profundos, e quando existe a exposição de órgãos nobres, estaria indicado o tratamento por meio do uso de retalhos locais. Quando se depara com lesões extensas, parece não haver outra solução senão o uso de enxerto de pele. A maioria dos casos semelhantes descritos na literatura é tratada pelo mesmo método, com fechamento completo da lesão.

Vários casos de complicações fatais após o tratamento conservador tem sido descritos ⁽⁵⁾. Além dos problemas locais no local do defeito, um desequilíbrio hidroeletrólítico causado pelo defeito do couro cabeludo com hipernatremia, crises epiléticas e episódios de apnéia podem complicar a recuperação desses pacientes ⁽⁴⁾.

Ribuffo *et al.* publicaram o relato de caso de um paciente que, com o tratamento conservador, desenvolveu por duas vezes encefalocele no local da ACC ⁽⁵⁾.

Rhee *at al* ⁽²⁹⁾ relataram um caso de um lactente com síndrome de Adams-Oliver com aplasia cutis envolvendo uma grande porção do crânio que foi tratado conservadoramente com curativos tópicos de sulfadiazina de prata e que apresentou restauração óssea completa da calota craniana aos 5



anos. A hipótese dos autores é que o tratamento conservador da aplasia cutis mantém indução dural de regeneração óssea, e qualquer plano de tratamento para defeitos ósseos da aplasia cutis deve considerar a manutenção da integridade da dura-máter.

Para Dutra *et al* ⁽⁸⁾, a melhor abordagem para grandes defeitos é a cirurgia precoce com retalhos locais e enxerto de pele parcial para cobertura da área doadora. Como esses pacientes apresentam uma arquitetura anormal da vascularização do couro cabeludo, esses autores recomendam um estudo prévio com Doppler para determinar a localização do pedículo de forma segura. Retalhos bipediculado da artéria temporal superficial são seguros e representam uma boa opção, sem excesso de morbidade ⁽³⁰⁾. Avaliação conjunta entre a equipe da neurocirurgia e cirurgia plástica é de fundamental importância no tratamento de pacientes com ACC ⁽⁸⁾. A decisão por um tratamento cirúrgico precoce deve sempre feita por uma equipe multidisciplinar, incluindo cirurgias pediátricas, cirurgias plásticas, neurocirurgias e neonatologistas ⁽³¹⁾.

Tradicionalmente, a cobertura temporária com enxertos de pele ou retalhos do couro cabeludo são seguidos de cranioplastia secundária com materiais aloplásticos ou com tecido ósseo autógeno por divisão craniana quando a criança é mais velha (5 a 6 anos). Reconstrução com enxerto de costela também foi relatada ^(18,32). No entanto, esta abordagem exige múltiplos procedimentos, e a dissecação do seio longitudinal pode ser difícil e perigoso. A experiência em cirurgia craniofacial demonstrou que a dura-máter tem significativo potencial osteogênico durante os primeiros 2 anos de vida ⁽³³⁾.

Ploplys *et al* ⁽³⁴⁾ relataram dois casos de reconstrução composta, em um único estágio, com restauração óssea através de enxertos ósseos de espessura total do próprio crânio e retalhos de couro cabeludo realizados antes de duas semanas de idade. Regeneração completa da área doadora do crânio foi observada nesses casos.

A história natural da ACC é de cicatrização de lesões pequenas e hemorragias e infecções nas lesões grandes. Devido à evolução favorável das lesões pequenas e sem acometimento da dura-máter o tratamento recomendado é o conservador, a base de curativos e cuidados com a lesão. O maior desafio terapêutico encontra-se nas lesões de grande extensão e com envolvimento da dura-máter. Alguns autores advogam o tratamento conservador mesmo nas lesões extensas devido à grande dificuldade técnica e aos relatos de boa evolução de alguns pacientes ⁽¹⁶⁾. Outros autores ⁽²⁴⁾ sugerem o tratamento conservador inicialmente com cirurgia precoce no caso de pequenos sangramentos, pois é bem difundida a ideia de que os pequenos sangramentos precedem grandes hemorragias ^(4,19,24). Estes sangramentos, ocorrem devido a pequenas fissuras secundárias ao ressecamento da superfície das lesões após os curativos. Cirurgias de urgência devido a lesões do seio sagital superior ou de lagos venosos são extremamente difíceis, dadas as condições do tecido a ser suturado e a anatomia anômala das estruturas vasculares ⁽¹⁹⁾.



É consenso na literatura que as lesões extensas devem ser tratadas cirurgicamente. As grandes dificuldades técnicas para o tratamento cirúrgico são: a escassez de tecido cutâneo íntegro para planejamento de retalho; a má adaptação dos retalhos cutâneos sobre o leito da ferida devido à vascularização anômala e ao tecido de granulação já formado sobre a ferida ⁽⁴⁾; a absorção dos enxertos ósseos que pode ocorrer quando estes são colocados sobre enxertos de dura-máter. No entanto, há relatos de bons resultados de reconstituição do couro cabeludo com retalhos autólogos e expansores de tecidos ^(4,24). As cranioplastias autólogas ou heterólogas são realizadas em abordagens mais tardias devido ao pouco crescimento dos ossos do crânio após a cicatrização da pele ⁽¹⁶⁾.

No futuro, estratégias de engenharia de tecidos poderão ser utilizadas para a reconstrução de defeitos relacionados com ACC ⁽³⁵⁾.

CONCLUSÃO

A ACC é uma condição patológica que representa um desafio tanto para neurocirurgiões quanto para cirurgiões craniomaxilofaciais e cirurgiões plásticos, principalmente nos casos que apresentam grandes defeitos com pouca quantidade de tecidos íntegros para cobertura da lesão. Devido à raridade da ACC e ao pequeno número de pacientes nas séries publicadas na literatura, a padronização do tratamento ainda precisa ser definida.



REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cordon M. Extrait d'une lettre au sujet de trois enfants de la même mère nés avec partie des extrémités dénuées de peau. *J Med Chir Pharm* 1767;26:556-7.
2. Campbell W. Case of congenital ulcer on the cranium of a fetus, terminating in fatal hemorrhage, on the 18th day after birth. *Edinb J Med Sci* 1826;2:82-83.
3. Reiff ABM, Figueiredo JCAF, Dolhnikoff M, Bonatto Junior A, Sosa S, Mélega JM. Extensive abdominal and thoracic Aplasia cutis congenita and respiratory failure: case report. *An Bras Dermatol*, Rio de Janeiro, 75(3):323-332, maio/jun. 2000.
4. Bajpai M, Pal K. Aplasia cutis cerebri with partial acrania: total reconstruction in a severe case and review of literature. *J Pediatr Surg* 2003;38:1-3.
5. Ribuffo D, Constantini M, Gullo P, Houseman ND, Taylor GI. Aplasia cutis congenita of the scalp, the skull and dura. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2003;37:176-180.
6. Verhelle NA, Heymans O, Deleuze JP. Abdominal aplasia cutis congenita: Case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 2004; 39: 237 – 239
7. Raposo-Amaral CE, Raposo-Amaral CA. Aplasia cutis congenita: Impact of early treatment on calvarial osteogenesis. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery* (2011) 64, 237-240
8. Dutra LB, Pereira MD, Kreniski TM, Zanon N, Cavalheiro S, Ferreira LM. Aplasia Cutis Congenita: Management of a Large Skull Defect With Acrania. *The Journal of Craniofacial Surgery & Volume* 20, Number 4, July 2009
9. Savarirayan R, Thompson, EM, Abbott KJ, Moore MH. Cerebral cortical dysplasia and digital constriction rings in Adams-Oliver syndrome. *Am J Med Genet* 1999;86:15–19
10. Dyall-Smith D, Ramsden A, Laurie S. Adams-Oliver syndrome: aplasia cutis congenita, terminal transverse limb defects and cutis marmorata telangiectatica congenita. *Australas J Dermatol* 1994;35:19–22
11. Frieden IJ. Aplasia cutis congenita: a clinical review and proposal for a classification. *J Am Acad Dermatol* 1986;14: 646-60.
12. Kim CS, Tatum AS, Rodziewicz G, et al. Scalp aplasia cutis congênita presenting with sagittal sinus hemorrhage. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;127:71Y74
13. Beekmans SJA, Wiebe MJ. Surgical treatment of aplasia cutis in the Adams-Oliver syndrome. *J Craniofacial Surg* 2001;12:569Y572
14. Oliveira RS, Juca CEB, Lins-Neto AL, et al. Aplasia cutis congenita of the scalp: is there a better treatment strategy? *Childs Nerv Syst* 2006; 22:1072Y1079
15. Zapata HH, Sletten LJ, Pierpont ME. Congenital cardiac malformations in Adams-Oliver syndrome. *Clin Genet*. 1995 Feb;47(2):80-4
16. Yang JY, Yang WG. Large scalp and skull defects in aplasia cutis congenita. *Br J Plast Surg* 2000;53:619-622.
17. Stephan MJ, Smith DW, Ponzi JW, Alden ER. Origin of scalp vertex aplasia cutis. *J Pediatr* 1982;101:850-853.
18. Argenta LC, Dingman RO. Total reconstruction of aplasia cutis congenital involving scalp, skull and dura. *Plast Reconstr Surg* 1986;77:650-653.
19. Glasson DW, Duncan GM. Aplasia cutis congenita of the scalp: delayed closure complicated by massive hemorrhage. *Plast Reconstr Surg* 1985;75:423-425.
20. Evers MEJW. Aplasia cutis congenita and associated disorders: an update. *Clin Genet* 1995;47:295-301.
21. Pousti TJ, Bartlett RA. Adams-Oliver syndrome: genetics and associated anomalies of cutis aplasia. *Plast Reconstr Surg* 1997;100(6):1491-6.
22. Henriques JGB, Pianetti Filho G, Giannetti AV, Henriques KSW. Extensa Falha Cutânea e Craniana em Paciente com Aplasia Cutis Congênita. *Arq Neuropsiquiatr* 2004;62(4):1108-111



23. Rajabian MH, Aghaei S. Adams-Oliver syndrome and isolated aplasia cutis congenita in two siblings. *Dermat Online J.* 2006;12(6):17-20.
24. Moscona R, Berger J, Govrin J. Large skull defect in aplasia cutis congenita treated by pericranial flap: long term follow-up. *Ann Plast Surg* 1991;26:178-182.
25. Six EG, Kelly DL. Conservative management of aplasia cutis congenita: case report. *Neurosurgery* 1981;8:233-235.
26. Stringa S, Pellerano G, Bustin Z. Aplasia cutis congénita comentário sobre cinco casos. *Med Cut ILA* 1985;13:321-6.
27. Singman R, Asaikar S, Hotson G, Prose NS. Aplasia cutis congenita and arteriovenous fistula – case report and review. *Arch Neurol.* 1990; 47(11):1255-8.
28. Wexler A, Harris M, Lesavoy M. Conservative treatment of cutis aplasia. *Plast Reconstr Surg* 1990;86:1066e71
29. Rhee ST, Colville C, Buchman SR, et al. Complete osseous regeneration of a large skull defect in a patient with cutis aplasia: a conservative approach. *J Craniofac Surg* 2002;13:497e500.
30. O'Neill JK, Carter M, Warr RP. Aplasia cutis congenita. A case of scalp defect repair using two opposing bipediced local flaps. *Journal of Plastic, Reconstructive e Aesthetic Surgery* (2010) 63, e242e244
31. Schnabl SM, Horch RE, Ganslandt O, Schroth M, Dragu A, Bach AD, Kneser U. Aplasia Cutis Congenita – Plastic Reconstruction of three Scalp and Skull Defects with two Opposed Scalp Rotation Flaps and Split Thickness Skin Grafting. *Neuropediatrics* 2009; 40: 134– 136
32. Beekmans SJ, Don Griot JP, Mulder JW. Split Rib Cranioplasty for Aplasia Cutis Congenita and Traumatic Skull Defects: More Than 30 Years of Follow-Up. *J Craniofac Surg.* 2007 May;18(3):594-7.
33. Drake DB, Persing JA, Berman DE, Ogle RC. Calvarial deformity regeneration following subtotal craniectomy for craniosynostosis: a case report and theoretical implications. *J Craniofac Surg.* 1993;4:85–89.
34. Ploplys EA, Muzaffar AR, Gruss JS, et al. Early composite cranioplasty in infants with severe aplasia cutis congenital: a report of two cases. *Cleft Palate Craniofac J* 2005;42: 442e7.
35. Arkudas A, Tjiawi J, Saumweber A et al. Evaluation of blood vessel ingrowth in fibrin gel subject to type and concentration of growth factors. *J Cell Mol Med* 2008; Jun ; 28.

**Quadro 1:** Malformações associadas.

Sistema nervoso central	Cardiovascular	Gastrointestinal	Diversos
Holoprosencefalia	Coarctação da aorta	Fissura lábio-palatina	Cutis marmorata
Hidrocefalia	Malformações arteriovenosas	Onfalocele	Defeitos de fechamento do tubo neural
Paralisia espástica e retardo mental	Persistência do duto arterioso	Fístula traqueoesofágica	

Fonte: Evers MEJW, Steijlen PM, Hamel BCJ, Aplasia cutis congenita and associated disorders: an update. Clin Genet 1995;47:295-301

Quadro 2: Classificação proposta por Frieden para as aplasias cutâneas congênitas.

Categoria		Área corpórea acometida	Alterações associadas	Herança
Grupo 1	ACC de couro cabeludo sem anomalias múltiplas	Couro cabeludo, geralmente no vértice	Fissura labial e palatina, fístula traqueo-esofágica, ducto arterioso patente, onfalocele, rins policísticos, retardo mental, cutis marmorata telangectásica congênita	Autossômico dominante ou esporádico
Grupo 2	ACC de couro cabeludo associada a malformação	Linha média do couro cabeludo	Anomalias de redução dos membros, sindactilia, pé côncavo, distrofia ou ausência das unhas, apêndices dérmicos nos dedos, cutis marmorata persistente, encefalocele, hemangioma, doença cardíaca, criptorquidia, polidactilia pós-axial	Autossômico dominante



Grupo 3	ACC associada a nevus epidérmico ou nevus organoide	Couro cabeludo pode ser assimétrico	Opacificações corneanas, dermóides de esclera, colobomas de pálpebras, retardo psicomotor, convulsões	Esporádico
Grupo 4	ACC recobrimdo áreas de malformações embriológicas	Abdômen, pele lombar, couro cabeludo, qualquer localização	Meningomieloceles, disrafia espinal, estenose craniana, porencefalia congênita de linha média, angiomatose leptomeníngea, ectopia de orelhas, onfalocele, gastrosquise	Dependente das condições de base
Grupo 5	ACC associado a feto papiráceo ou enfarto placentário	Áreas múltiplas e simétricas, frequentemente estreladas ou lineares, no couro cabeludo, tórax, flancos, axilas e extremidades	Artéria umbilical única, retardo de desenvolvimento, paralisia espástica, distrofia das unhas, bandas amnióticas	Esporádico
Grupo 6	ACC associada a EB, usualmente localizada, sem anomalias congênitas múltiplas	Extremidades	Formação de bolhas de pele e/ou membranas mucosas, unhas deformadas ou ausentes, metatarso varo, ausência congênita de rim (visto nos casos de EB distrófica recessiva, EB distrófica dominante e EB simples)	Dependente do tipo de EB: pode ser autossômico dominante ou recessivo



Grupo 7	ACC localizado nas extremidades, sem formação de bolhas	Áreas pré-tibiais, dorso de mãos e pés e área extensora dos punhos	Nenhuma	Autossômico dominante ou recessivo
Grupo 8	ACC causado por substâncias teratogênicas específicas	Couro cabeludo (com Metimazol); qualquer área (com infecção por herpes simples ou herpes-zoster)	Anus imperfurado (Metimazol); sinais de infecção intrauterina por herpes simples ou herpes-zoster	Não hereditário
Grupo 9	ACC associada a síndromes de malformações genéticas	Couro cabeludo, qualquer localização	Trissomia do 13; síndrome 4-p, displasias ectodérmicas, síndrome de Johanson-Blizard, hipoplasia dérmica focal	Variado, dependente de cada síndrome específica

ACC = aplasia cutânea congênita; EB = epidermólise bolhosa.

Fonte: Frieden IJ. Aplasia cutis congenita: a clinical review and proposal for a classification. J Am Acad Dermatol 1986;14:646-60

Figura 1: A – Paciente em visão frontal. B – Fenda em couro cabeludo em visão lateral.





Figura 2: Tomografia computadorizada mostrando grande falha óssea em porção posterior do crânio.

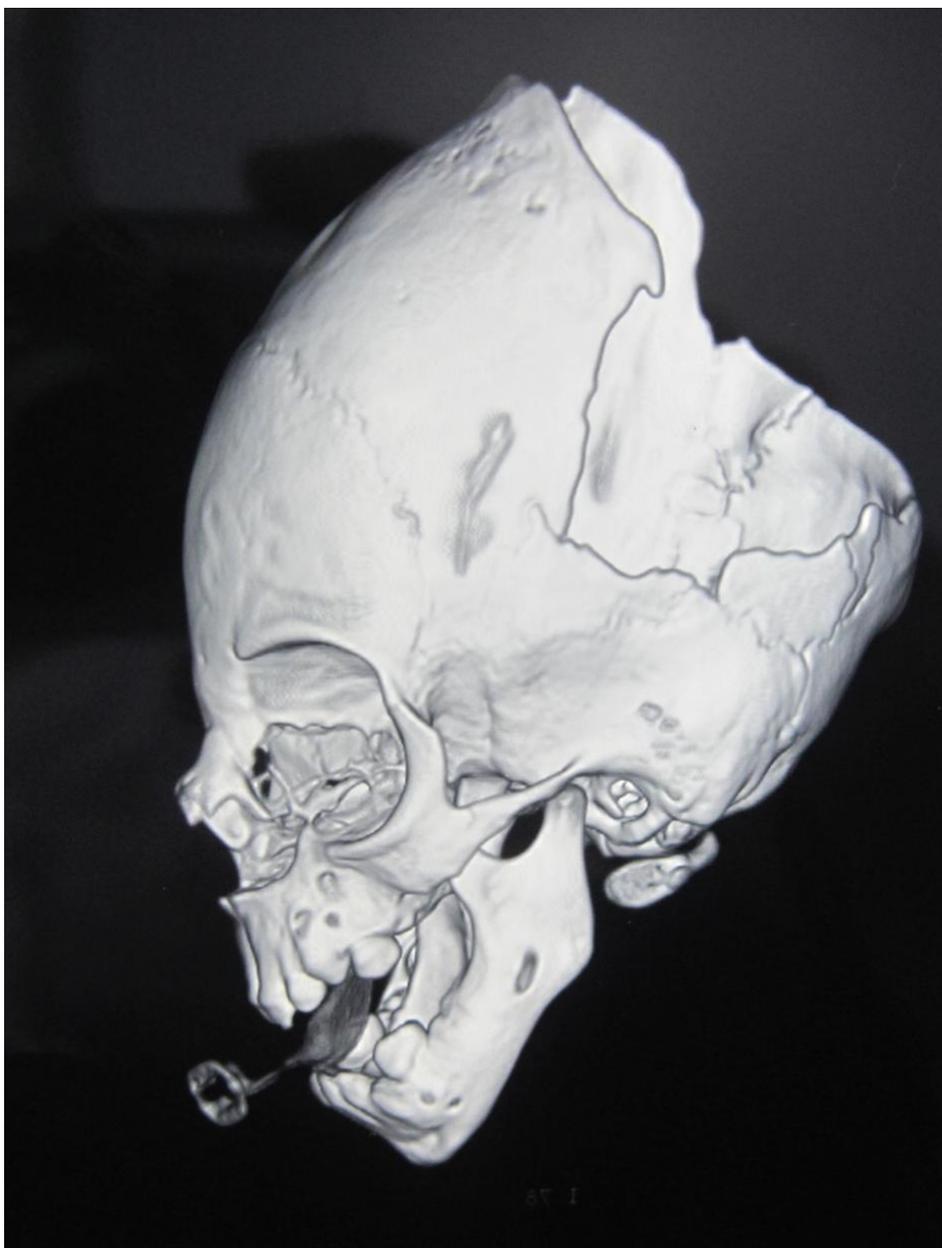


Figura 3: Desenho do retalho em couro cabeludo.

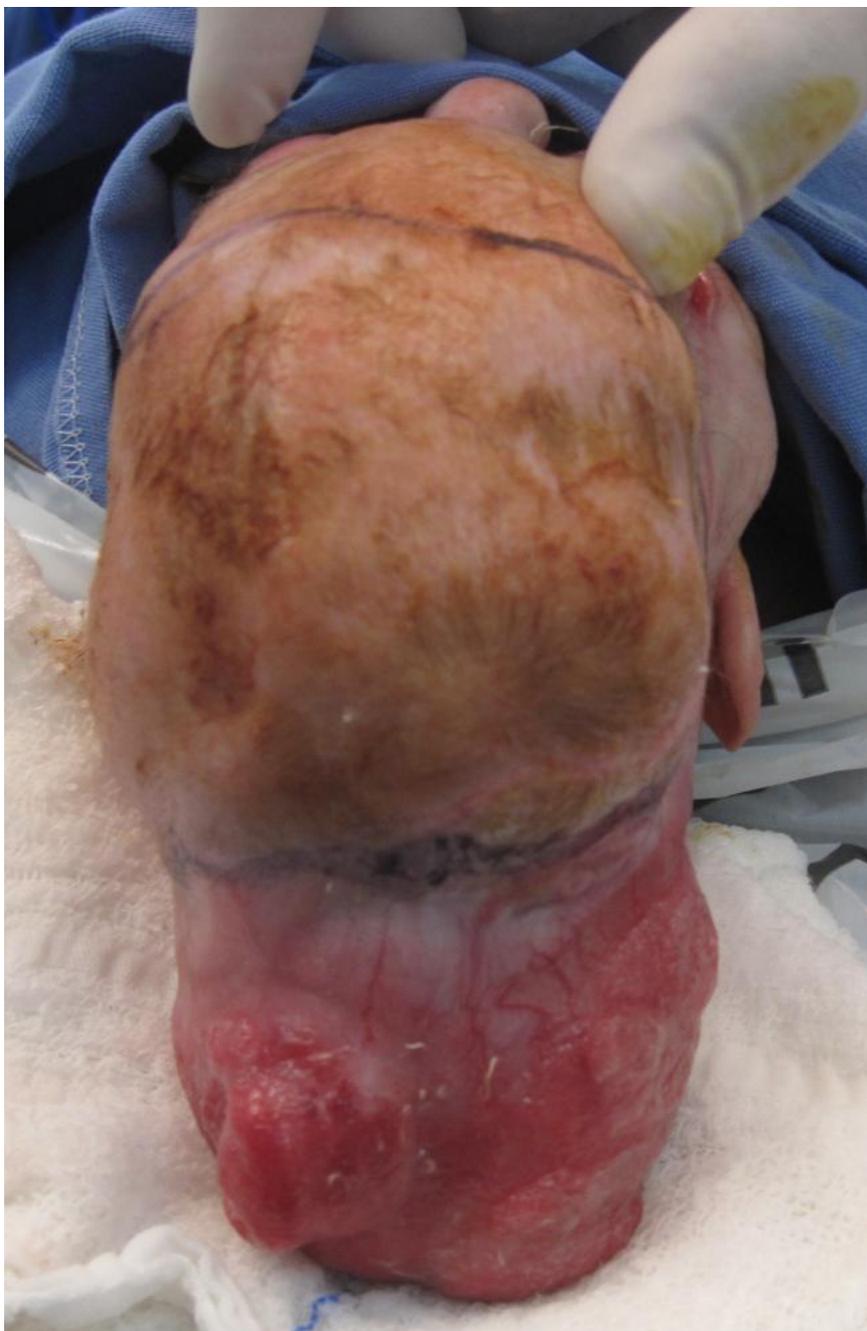




Figura 4: Elevação do retalho de couro cabeludo.

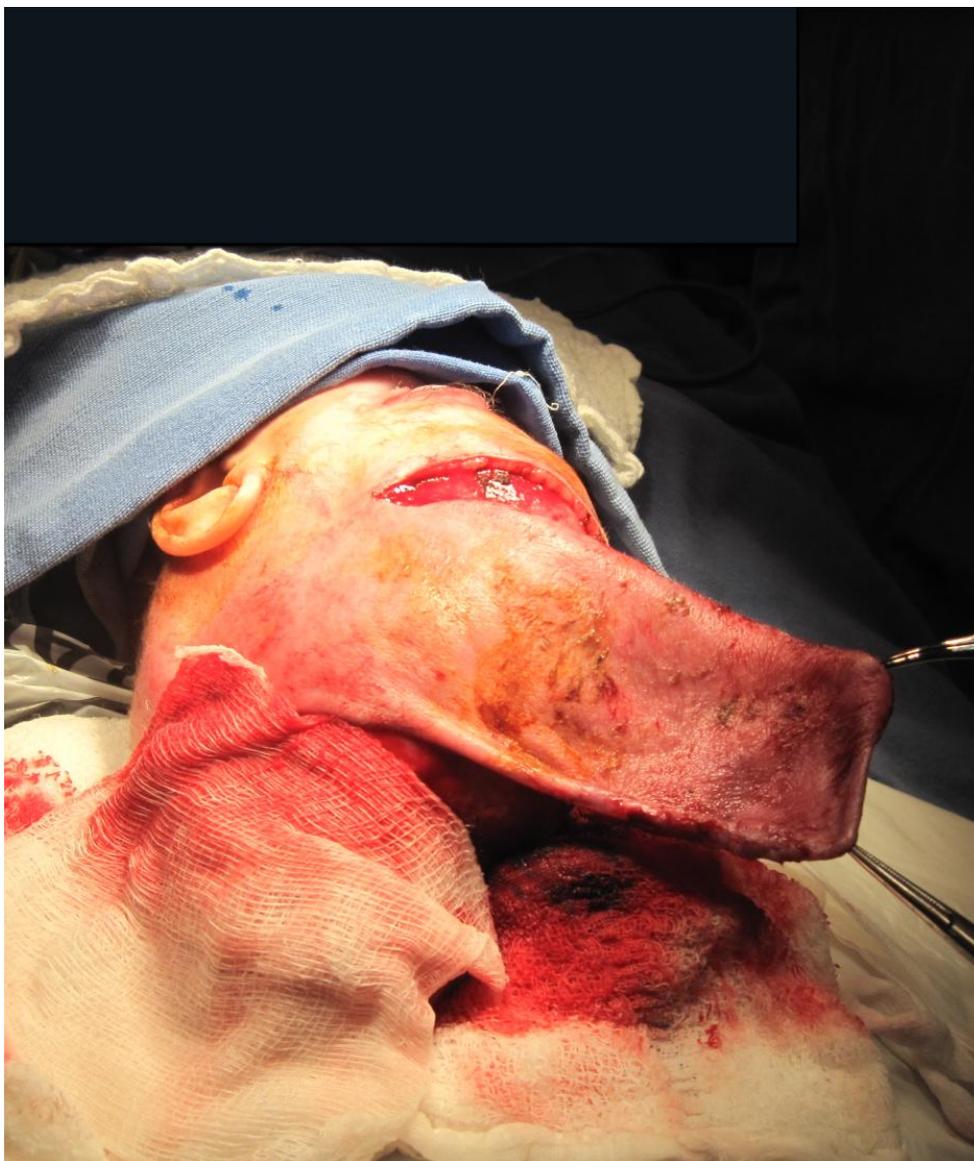




Figura 5: Rotação de retalho de couro cabeludo.





Figura 6: Tomografia Computadorizada evidenciando grande expansão do couro cabeludo.





Figura 7: Marcação do retalho para reconstrução de pálpebras inferiores.





Figura 8: Segundo mês de Pós operatório de reconstrução de palpebral inferior.





Figura 9: – Paciente em visão frontal. B – Fenda em couro cabeludo em visão lateral.





Figura 10: Tomografia Computadorizada evidenciando grande falha óssea.





Figura 11: Pós operatório imediato de reconstrução de pálpebras, adesão labial e retalho de asa nasal.

