

Chirurgiczne leczenie wrodzonego ubytku skóry owłosionej głowy

Surgical treatment of aplasia cutis congenita of the scalp

Julia Kruk-Jeromin, Aleksandra Iljin

Klinika Chirurgii Plastycznej, Rekonstrukcyjnej i Estetycznej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi, kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Julia Kruk-Jeromin

Post Dermatol Alergol 2008; XXV, 3: 95–99

Streszczenie

Wrodzony ubytek skóry (ACC) najczęściej dotyczy skóry owłosionej szczytu głowy, ale może pojawić się na tułowiu lub kończynach. Po urodzeniu widoczne jest owrzodzenie, które szybko zmienia się w bliznę. Rzadko ubytkowi skóry owłosionej głowy towarzyszy brak kości i opony twardej. Czasami z wadą tą współistnieją inne anomalie odległych narządów. Etiopatogeneza ACC nie do końca jest wyjaśniona, bierze się pod uwagę czynniki zewnętrzne oraz genetyczne. Leczenie zależy od głębokości i rozległości zmiany. Przy ubytku kości i opony konieczna jest wczesna interwencja chirurgiczna, natomiast bliznę skóry owłosionej koryguje się ze względów estetycznych w wieku przedszkolnym lub później. Na podstawie obserwacji 28 osób z ACC w wieku 2–46 lat leczonych w Klinice Chirurgii Plastycznej, Rekonstrukcyjnej i Estetycznej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi w latach 1981–2007 przedstawiono patomorfologię wady, współistnienie innych zaburzeń wrodzonych i różne metody plastyki płatowej w obszarze skóry owłosionej głowy. W badanym materiale nie udało się wskazać czynników etiopatogenetycznych. W badaniu histopatologicznym wyciętych zmian wykazano cechy typowej blizny. Leczenie chirurgiczne ze wskazań estetycznych dało dobre wyniki.

Słowa kluczowe: wrodzony ubytek skóry, owłosiona skóra głowy, leczenie chirurgiczne.

Abstract

Aplasia cutis congenita (ACC) most commonly affects the apex of the scalp, but can also be seen on the trunk or extremities. After birth the lesion appears as an ulceration that changes into a scar. ACC is occasionally associated with absence of bone and dura mater. Sometimes ACC may be combined with other systemic anomalies. Aetiopathogenesis is still unknown, but external and genetic factors have been implicated. Medical treatment depends on the depth and size of the defect. In subjects with absent bone and dura mater early surgical management is required. However, when considering aesthetic aspects, the scar of the scalp is corrected at pre-school age or later. We analysed 28 patients with ACC aged between 2 and 46 years who underwent surgical management at the Department of Plastic Surgery, Medical University of Łódź, between 1981 and 2007. Pathomorphology of this anomaly, coexistence of other developmental disorders and various methods of local scalp flaps are presented. No aetiopathogenetic factors were indicated. Histopathological evaluation of specimens obtained from patients operated on for ACC revealed the characteristics of the scar. In the presented cases, aesthetic results of surgical management were assessed as good.

Key words: aplasia cutis congenita, scalp, surgical treatment.

Wprowadzenie

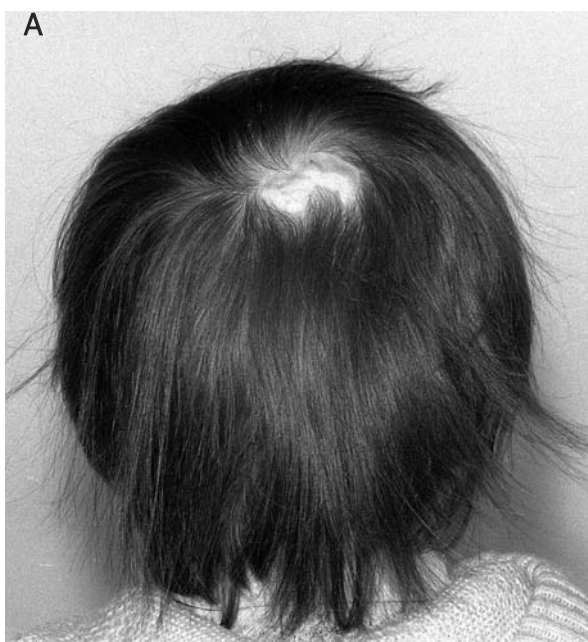
Wrodzony ubytek skóry (ang. *aplasia cutis congenita* – ACC) dotyczy głównie skóry owłosionej głowy i występuje u 1:10 tys. noworodków. Najczęstszą lokalizacją owrzodzenia lub blizny jest szczyt głowy albo linia pośrodkowa (75%). Obserwacje kliniczne wykazują, że ubytek w ok. 20% przy-

padków może dotyczyć także kości, opony twardej, a nawet mózgu [1–3]. Anomalia w 25% pojawia się na skórze tułowia lub kończyn, czasami z obustronną symetrią. U 10% dzieci ubytek skóry dotyczy jednocześnie trzech opisanych lokalizacji [1]. U noworodka obserwowana zmiana ma wygląd owrzodzenia o różnej głębokości lub różowej, gładkiej,

Adres do korespondencji: prof. dr hab. n. med. Julia Kruk-Jeromin, Klinika Chirurgii Plastycznej, Rekonstrukcyjnej i Estetycznej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi, ul. Kopcińskiego 22, 90-153 Łódź, tel. +48 42 677 67 39, faks +48 42 677 67 49, e-mail: klinchirplast@toya.net.pl

płatczyznowej blizny, z reguły pozbawionej owłosienia [3]. U starszych dzieci i osób dorosłych wrodzoną bliznę należy różnicować z blizną pourazową i znamieniem łojowym. Wrodzony ubytek skóry najczęściej występuje w postaci izolowanej, ale może współistnieć z innymi anomaliami, np. rozszczepem podniebienia, przepukliną pępkową, wadami serca, oczu, przewodu pokarmowego lub ośrodkowego układu nerwowego, a także różnymi chorobami skóry. Opisano także ACC u dzieci z zespołem Downa [1–9]. Poważne postacie wady obejmujące nie tylko skórę, ale także część kostną pokrywy czaszki, a nawet głębszych struktur, wymagają wczesnej interwencji chirurgicznej [1–4, 7, 10, 11]. Mogą się kojarzyć z anomaliami innych narządów lub pojawić się w zespołach wrodzonych, takich jak zespół Adama-Olivera (wady dystalnych odcinków kończyn) lub trisomii 13 [2, 12, 13]. Mimo że wrodzony ubytek

skóry po raz pierwszy opisali Cordon i Friedel już w 1767 r., a w XIX w. dane na ten temat uzupełnili Kampbell (1826 r.) oraz Conwey i Biliard (1828 r.), dotychczas nie wyjaśniono etiopatogenezy tej wady [1, 3]. Najpierw rozpatrywano nieprawidłowy rozwój mózgowia i nadmierny ucisk powiększającego się mózgu na skórę szczytu głowy. Wielu autorów bierze także pod uwagę działanie czynników wewnątrzmacicznych (zbyt mało lub zbyt dużo wód płodowych, zrosty owodniowe, anomalie naczyniowe, zatory, niedokrwienie skóry), urazy zewnętrzne, infekcje wirusowe oraz farmakologiczne środki teratogenne [1–6, 8, 14, 15]. Bardzo rzadko obserwowano rodzinne występowanie ACC [16, 17]. Podejrzenie budzi jednak udział czynnika genetycznego, szczególnie w przypadkach postaci wieloogniskowej z symetryczną lokalizacją zmian [1]. Najczęstszą postacią ACC, z jaką zgłaszają się pacjenci do chirurga plastyka, jest płatczyznowa blizna na szczycie głowy. Jedynym wskazaniem do leczenia okazuje się wtedy likwidacja lub zmniejszenie nieowłosionej powierzchni w celu uzyskania dobrego efektu estetycznego owłosienia głowy. Operację przeprowadza się w wieku przedszkolnym lub później. Po wycięciu blizny ubytek skóry zamyka się jednym lub kilkoma płatami skóry owłosionej z sąsiedztwa. W bardzo dużych ubytkach można wcześniej wykorzystać ekspander – rozciągacz skóry [5, 6, 8, 9].



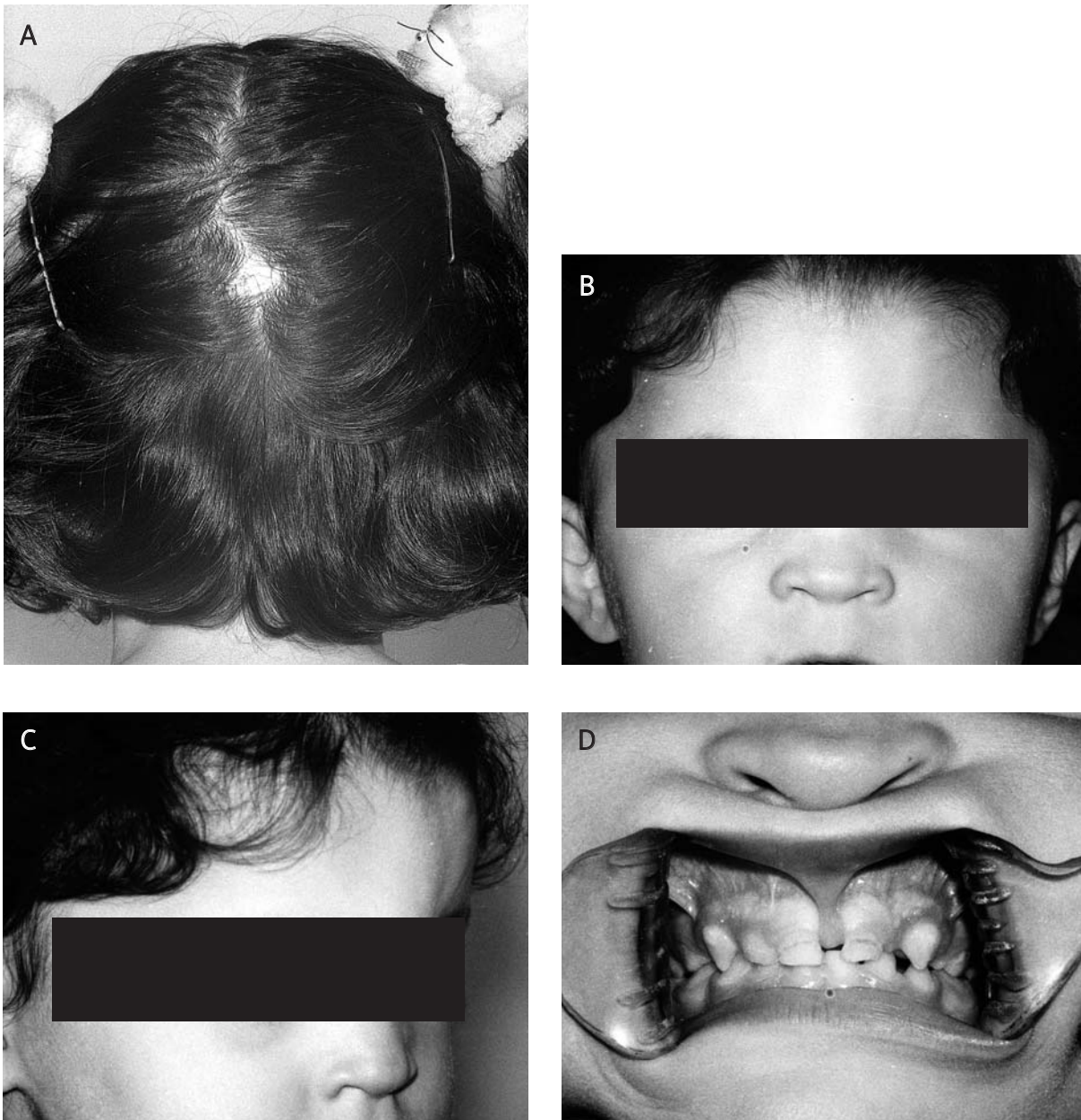
Ryc. 1. Różne kształty wrodzonych ubytków skóry owłosionej głowy – podwójny (A) i poczwórny (B)

Cel pracy

Celem badań było przedstawienie mało znanego zaburzenia rozwojowego skóry owłosionej głowy oraz metod korekty chirurgicznej.

Materiał i metody oraz wyniki

W Klinice Chirurgii Plastycznej, Rekonstrukcyjnej i Estetycznej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi w latach 1981–2007 leczono 28 pacjentów w wieku 2–46 lat z wrodzonym ubytkiem skóry owłosionej głowy. Rozkład płci był identyczny – 14 dziewczynek oraz 14 chłopców i mężczyzn. U 20 chorych wrodzona blizna znajdowała się na szczycie głowy, u 6 w okolicy ciemieniowej w pobliżu linii pośrodkowej i u 2 w okolicy skroniowej. W 16 przypadkach kształt zmiany był okrągły, a u 10 osób owalny. U 2 chłopców blizna składała się z kilku – 2 lub 4 – symetrycznych zmian. Wymiary blizny wynosiły 4–25 cm² (ryc. 1). U jednej dziewczynki współistniały różne anomalie w obrębie skóry owłosionej głowy – tzw. *wdowi czubek* i trójkątny zarost w linii pośrodkowej czoła, na twarzy – guz czoła i gładziny, hiperteloryzm, fałdy nakątne, krótkie i szerokie wędzidełko wargi górnej, diastema, wąskie i wysokie podniebienie z kostnym grzebieniem w linii pośrodkowej oraz wada serca (zmarła nagle w wieku 18 lat) (ryc. 2.). W przeprowadzonych wywiadach u żadnego z pacjentów nie wykazano rodzinnego występowania wady czy wpływu czynników zewnętrznych działających podczas ciąży u matek.



Ryc. 2. Dziewczynka z wrodzoną blizną na szczycie głowy (A) oraz licznymi wadami twarzy (B, C) i jamy ustnej (D)

Leczenie chirurgiczne podjęto we wszystkich przypadkach ze wskazań estetycznych – braku owłosienia na bliznach w obrębie skóry owłosionej głowy (ryc. 3). Operacja polegała na wycięciu zmiany i pokryciu wtórnego ubytku jednym lub kilkoma płatami skóry owłosionej z sąsiedztwa (ryc. 4). Mniejsze zmiany były wycinane w jednym etapie (20 przypadków), a większe w dwóch etapach (8 chorych). Gojenie przebiegało prawidłowo. Wyniki estetyczne były bardzo dobre (22) lub dobre (6), w zależności od szerokości blizny pooperacyjnej, która była pozabawiona włosów. W badaniu histopatologicznym

wyciętych zmian stwierdzono ścięczenie naskórka, proliferację tkanki włóknistej w skórze i zwiększenie liczby włókien kolagenowych w warstwie podskórnej. W 15 przypadkach odnotowano obecność pojedynczych mieszków włosowych, a w pozostałych 13 – ich brak.

Omówienie

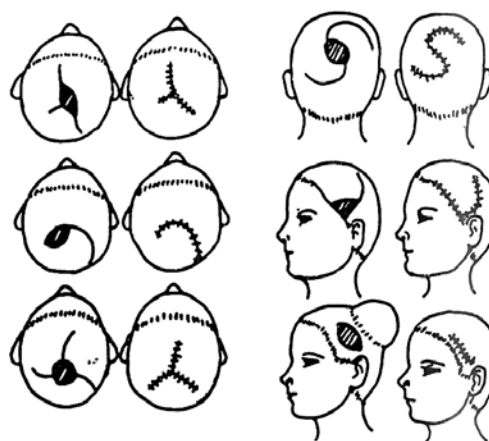
Rozpoznanie wrodzonego ubytku skóry owłosionej głowy opiera się na wywiadzie, wyglądzie i lokalizacji zmiany oraz badaniu histopatologicznym. Wywiad wyklucza



Ryc. 3. Chłopiec z wrodzoną blizną skóry owłosionej głowy – przed **(A)** i po **(B)** chirurgicznym leczeniu

blizny pourazowe, natomiast badania kliniczne i histopatologiczne wyłączają zmiany chorobowe.

Etiopatogeneza ACC nie jest wyjaśniona. Z reguły trudno jest określić szkodliwe czynniki wewnątrzmaciczne, natomiast w badaniach genetycznych wykazuje się odchylenia od normy tylko w znanych zespołach wad



Ryc. 4. Schematy różnych metod stosowanych do rekonstrukcji skóry owłosionej głowy

wrodzonych, którym towarzyszy ACC [18]. Więcej informacji dostarczają opisy rodzinnego występowania zmiany na skórze owłosionej głowy. Fullana i wsp. opisali 12 członków jednej pięciopokoleniowej rodziny, u których obserwowano ACC [16]. Pousti i Bartlett przedstawili bliźnięta płci męskiej z zespołem Adamsa-Olivera i ACC. U jednego z bliźniąt stwierdzono wadę serca, natomiast u drugiego wady palców. U matki chłopców zaobserwowano wadę serca i ACC. Także wielu członków tej rodziny było obarczonych wadą serca [17]. Wśród chorych leczonych przez autorki niniejszej pracy tylko jedna dziewczynka z ACC miała także inne anomalie rozwojowe głowy i wadę serca.

Leczenie ACC zależy od nasilenia wady. Jeżeli ubytek tkanek dotyczy tylko skóry w postaci owrzodzenia, stan taki wymaga zmiany opatrunków do czasu zagojenia [2]. Blizny z powodu braku włosów wycina się w wieku przedszkolnym lub później – ze wskazań estetycznych. W zależności od wielkości blizny do zamknięcia ubytku wtórnego po wycięciu zmiany stosuje się różne metody plastyki płatowej [1, 3, 9, 19] (ryc. 4.). Autorki pracy u pacjentów zastosowały proste wycięcie blizny lub płaty z sąsiedztwa. Nowo powstałe linijne blizny z reguły dają dobry wynik estetyczny. Wczesnego leczenia chirurgicznego wymagają ubytki skóry połączone z częściowym brakiem kości pokrywy czaszki i opon. Wskazana jest wtedy ochrona mózgu przed infekcją. Dlatego w zależności od nasilenia wady i wieku dziecka stosuje się wolne przeszczepy skóry lub płaty skórno-okostnowe z sąsiedztwa oraz przeszczepy kości (zwykle autogenne z żeber) jako operacje pierwotne lub wtórne [1–7, 19–21]. W klinice autorek nie było pacjentów wymagających takiego leczenia.

Wnioski

Izolowane ubytki skóry owłosionej głowy wymagają korekty tylko ze wskazań estetycznych. Rekonstrukcja skóry owłosionej głowy polega na przesunięciu płata/pła-

tów skóry z najbliższego sąsiedztwa. Wiek pacjenta zakwalifikowanego do operacji odtwórczej skóry owłosionej głowy nie ma znaczenia.

Praca finansowana przez Uniwersytet Medyczny w Łodzi (nr 503-101-4).

20. Santos de Oliveira R, Barros Juca CE, Lopes Lins-Neto A, et al. Aplasia cutis congenita of the scalp: is there a better treatment strategy? *Childs Nerv Syst* 2006; 22: 1072-9.
21. Bajpai M, Pal K. Aplasia cutis cerebri with partial acrania-total reconstruction in a severe case and review of the literature. *J Pediatr Surg* 2003; 38: e4.

Piśmiennictwo

1. Casanova D, Amar E, Bardot J, Magalon G. Aplasia cutis congenita. *Eur J Pediatr Surg* 2001; 11: 280-4.
2. Vanamo K, Härmä M. The shoelace method in congenital aplasia of the scalp and skull. *Eur J Pediatr Surg* 2005; 15: 425-7.
3. Simman R, Priebe CJ Jr, Simon M. Reconstruction of aplasia cutis congenita of the trunk in a newborn infant using acellular allogenic dermal graft and cultured epithelial autografts. *Ann Plast Surg* 2000; 44: 451-4.
4. Canter HI, Vargel I, Nasir S, Kayikcioglu A. Use of a water-vapour permeable polyurethane film (omiderm) in the non-surgical treatment of aplasia cutis congenita. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2004; 38: 232-5.
5. Donati V, Arena S, Capilli G, et al. Reparation of the severe case of aplasia cutis congenita with engineered skin. *Biol Neonate* 2001; 80: 273-6.
6. Shivakumar SK, Dwarakanath S, Swaroop G, Venkataramana NK. Aplasia cutis congenita of the scalp: therapeutic modalities. *Neurol India* 2006; 54: 312-3.
7. Ploplys EA, Muzaffar AR, Gruss JS, Ellenbogen RG. Early composite cranioplasty in infants with severe aplasia cutis congenita: a report of two cases. *Cleft Palate Craniofac J* 2005; 42: 442-7.
8. Izci Y, Gönül M, Secer HI, et al. Aplasia cutis congenita: a rare cutaneous sign of split cord malformations. *Int J Dermatol* 2007; 46: 1031-5.
9. Kruk-Jeromin, Janik J, Rykała J. Aplasia cutis congenita of the scalp. *Dermatol Surg* 1998; 24: 549-53.
10. Yang JY, Yang WG. Large scalp and skull defect in aplasia cutis congenita. *Br J Plast Surg* 2000; 53: 619-22.
11. Kim CS, Tatum SA, Rodziewicz G. Scalp aplasia cutis congenita presenting with saggittal sinus hemorrhage. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 127: 71-4.
12. Beekmans SJ, Wiebe MJ. Surgical treatment of aplasia cutis in the Adams-Oliver syndrome. *J Craniofac Surg* 2001; 12: 569-72.
13. Rajabian MH, Aghaei S. Adams-Oliver syndrome and isolated aplasia cutis congenita in two sibilings. *Dermatol Online J* 2006; 12: 17.
14. Martinez-Lage JF, Almagro MJ, López Hernández F, Poza M. Aplasia cutis congenita of the scalp. *Childs Nerv Syst* 2002; 18: 634-7.
15. Moros Pena M, Labay Matias M, Valle Sánchez F, et al. Aplasia cutis congenita in a newborn: etiopathogenic review and diagnostic approach. *An Esp Pediatr* 2000; 52: 453-6.
16. Fullana F, González M, Nó M, et al. Aplasia cutis congenita of the scalp in five successive generations of one family. *Plast Reconstr Surg* 1995; 95: 214-5.
17. Pousti TJ, Bartlett RA. Adams Oliver syndrome: genetics and associated anomalies of cutis aplasia. *Plast Reconstr Surg* 1997; 100: 1491-6.
18. Vijayashankar MR. Aplasia cutis congenita: a case report. *Dermatol Online J* 2005; 11: 28.
19. Beekmans SJ, Haumann TJ, Vandertop WP, Mulder JW. Aplasia cutis congenita in 4 infants. *Ned Tijdschr Geneesk* 2002; 146: 1842-5.