论著

文章编号:1000-5404(2013)01-0066-03

38例先天性皮肤缺损创面不同治疗方法的疗效分析

刘 燕,邱 林,傅跃先,田晓菲,肖 军,袁心刚,李天武 (400014 重庆,重庆医科大学附属儿童医院烧伤整形科)

[摘要] **目的** 探讨先天性皮肤缺损的创面处理方法。**方法** 38例先天性皮肤缺损创面,18例10%以下创面保守治疗(其中13例去膜,5例膜全)、1例7%的创面保守+大张刃厚植皮治疗、16例10%以上创面大张刃厚植皮治疗、3例伴骨缺损创面人工真皮+大张刃厚植皮治疗,总结不同缺损程度及不同处理方法的长期随访结果。**结果** 本组38例均恢复良好。7例出院后失访。31例随访5个月至7年不等。14例(包括部分保守、部分手术病例)保守治疗创面,5例未去膜创面愈合较去膜创面快,且3例愈合后仅遗留色素减褪,2例遗留平、软、色素减褪浅表瘢痕,去膜的9例创面愈合后均遗留轻重不等瘢痕伴色素减褪。15例(包括部分保守、部分手术病例)刃厚植皮治疗创面愈合后5例无明显瘢痕,5例遗留平、软羊皮纸样瘢痕,5例遗留轻重不等增生性瘢痕;3例人工真皮+刃厚植皮的头皮缺损+颅骨缺损创面均遗留平、软、与皮肤同色瘢痕伴秃发,其深部颅骨缺损均已痊愈。**结论** 先天性皮肤缺损创面覆盖膜为发育不良表皮,有促进创面愈合作用;10%以下创面保守治疗能达到理想创面愈合效果,但处理中需完整保留其表面覆盖的膜;10%以上创面由于愈合时间较长为避免并发症发生建议大张刃厚植皮封闭;伴颅骨缺损创面不需处理骨缺损。

[关键词] 先天性皮肤缺损;创面;长期随访:疗效
[中图法分类号] R605;R726.2;R758.5 [文献标志码] A

Curative effect of different treatment methods for 38 patients with congenital skin defect wounds

Liu Yan, Qiu Lin, Fu Yuexian, Tian Xiaofei, Xiao Jun, Yuan Xingang, Li Tianwu (Department of Burns and Plastic, Children's Hospital, Chongqing Medical University, Chongqing, 400014, China)

[**Abstract**] Objective To explore the treatment methods for the wounds of congenital skin defect. Methods In 38 patients with congenital skin defect, 18 patients with wound area less than 10% were bandaged and dressing changed (membrane was removed in 13 patients and remained in 5 patients), 1 patient with wound area of 7% was bandaged, dressing changed and grafted with big piece razor thin autoskin, 16 patients with wound area more than 10% were grafted of big piece razor thin autoskin, and 3 patients complicated with skull defects were grafted with artificial dermis and big piece razor thin autoskin. A long-term follow-up was carried out, and the curative effects of the three treatment methods were summarized. Results All of the 38 patients got favorable recovery, and 31 patients were followed up for 5 months to 7 years. The wound healing of the 5 patients who were bandaged and dressing changed with membrane were quicker than that of those without membrane. Three patients had pigment dimmed but no obvious scars, and 2 patients had light scars. The 9 patients without membrane all had different degrees of scars with dimmed pigment. In the 15 patients receiving big piece razor thin autoskin grafting, 5 patients had no scars, 5 patients had light scar, and 5 patients had different degree of hyperplastic scars. The 3 patients complicated with skull defects treated by artificial dermis and big piece razor thin autoskin grafting all had light scars with no hair, but the skull defects were cured. Conclusion Membranes of wounds were epidermis of maldevelopment and can promote wound healing. Wound area less than 10% leads to good efficacy by bandaged and dressing changed with membrane, while wound area more than 10% suggests big piece razor thin autoskin grafting to avoid severe complication. In wounds complicated with skull defects, skull defects need not to be treated.

[**Key words**] congenital skin defect; wounds; long-term follow-up; curative effect

Corresponding author: Liu Yan, E-mail: dcliuyan@163.com

[通信作者] 刘 燕,E-mail:dcliuyan@163.com

[优先出版] http://www.cnki.net/kcms/detail/51.1095.R.20121030.1756.009.html(2012-10-30)

先天性皮肤缺损是一种少见疾病。1767 年由 Cordon[1] 首次报道。该病多为散发。西班牙研究者认为目前该病发病率为 2.8/万～3/万[2-3]，大部分表现为皮肤的缺损，约 20% 患者有深部骨骼的缺损。目前国内外文献多为病例报道。现将我院我科自 2002 年 3 月至 2011 年 9 月收治的 38 例病例创面处理及长期随访情况报告如下。

1　资料与方法

1.1　一般资料

本组共 38 例患儿，均为 2002 年 3 月至 2011 年 9 月入住重庆医科大学附属儿童医院烧伤整形科患儿，均诊断为先天性皮肤缺损。男性 19 例，女性 19 例；年龄 1～124(31.76±34.57)h，顺产 32 例，剖宫产 6 例。体质量 2.0～4.1(2.77±0.50)kg。经过与家属沟通并征得其书面同意，本研究经医院伦理委员会核准。缺损部位：双下肢 14 例、一侧下肢 10 例、头部 10 例、一侧上肢 2 例、躯干 2 例。皮肤缺损面积为体表总面积(total body surface area，TBSA)的 4%～18%(10.36±4.84)%。伴卵圆孔未闭 4 例，房间隔缺损 4 例，室间隔缺损 3 例，动脉导管未闭 3 例，颅骨缺损 3 例，胫腓骨短小 2 例，并趾及缺趾节 2 例，矢状缝增宽 1 例，房间隔膨胀瘤 1 例，脊髓脊膜膨出 1 例，肾积水 1 例，脑白质发育不良 1 例，马蹄内翻足 1 例，4 例患儿血巨细胞病毒 IgG 阳性；其中 3 例存在感染，2 例为鲍曼氏不动杆菌感染，1 例为曲霉菌感染，均曾在外院治疗，曲霉菌感染曾用民间草药自敷治疗，3 例感染创面面积大于 10%。

1.2　临床表现

30 例患儿出生时即有界限清楚的皮肤缺损，创面形态不一，为圆形、卵圆形、线状或星状，四肢常出现于伸侧，双下肢多表现为双边对称性 S 形创面。创面基底粗糙，呈红色肉芽，表面覆盖一薄层黄白色膜。2 例表现为一个厚壁大疱，其顶部很快脱落，创面基底粗糙，呈红色肉芽。2 例创面粗糙呈淡红色肉芽，伴黄白脓性分泌物；1 例创面可见少许霉斑。创缘均呈不整齐的波纹状。3 例颅骨缺损可见硬脑膜外露，颅骨缺损面积分别为 6.5 cm×4.5 cm，4 cm×2 cm，3.5 cm×3 cm 大小。

1.3　创面治疗

1.3.1　10% 以下创面保守治疗　　共 18 例。创面每日外用 0.25% 聚维酮碘液清洗 1 次，生理盐水冲洗干净后，阿米卡星洗剂、贝复济(碱性成纤维细胞生长因子)外喷，内层油纱外层无菌纱布包扎。13 例创面清洗过程中表面覆盖膜均完全或部分去除，5 例清洗过程中不去膜予以完整保护(后期病例)。创面逐渐缩小，尤其以 7～10 d 创面缩小明显，4 例 2～3 周左右创面愈合出院，14 例住院治疗 10～23 d 自动出院，出院后 5～38 d 愈合。

1.3.2　1 例 7% 的双下肢创面部分保守、部分手术治疗　　生后 4 d 入院，如上换药治疗 12 d 后(双小腿创面表面覆盖膜部分被去除)，双小腿创面大部分痊愈，双足背创面未愈予以取头部大张刃厚皮片植皮(家长要求植皮治疗)，入院后 17 d 双小腿创面痊愈，足背创面植皮存活。

1.3.3　10% 以上创面手术治疗　　共 16 例。入院当天 0.25% 聚维酮碘液消毒后创面去膜，之后每日外用 0.25% 聚维酮碘液清洗 1 次，生理盐水冲去碘液、贝复济(碱性成纤维细胞生长因子)外喷(曲霉菌感染创面予以外涂美克，静脉未用抗真菌药物。2 例创面鲍曼氏不动杆菌感染患儿予以静脉输入药敏敏感药物哌拉西林他唑巴坦钠治疗 7 d。)，内层油纱外层无菌纱布包扎。更换敷料动作要轻柔，减少创面出血，避免不必要的损伤。待创面感染基本控制且肉芽红润后手术植入大张(6 cm×4 cm)自体刃厚皮片封闭创面，术后 5 例创面部分植入皮片坏死，予以换药，术后 7～24 d 左右创面完全封闭。

1.3.4　伴骨缺损创面手术治疗　　共 3 例。入院后 48 h 予以创面去膜，人工真皮植入，2 周后予以大张(与创面大小相同)自体刃厚皮片植入，刃厚皮片植入后 7～10 d 左右创面完全封闭。

2　结果

本组 38 例均恢复良好，无在院死亡或严重并发症发生。7 例出院后失访，包括 5 例 10% 以下创面、2 例 10% 以上创面。余 31 例出院后均随访 5 个月至 7 年不等。14 例保守治疗创面(包括部分保守、部分手术病例，该病例入院时创面情况见图 1，入院治疗 12 d 小腿创面大部分愈合见图 2，足背创面未愈予以大张刃厚植皮，治疗 17 d 小腿创面痊愈，足背创面植皮存活见图 3)，生后 16 d 至 2 个月创面愈合，随访至今(5 个月至 7 年)，5 例未去膜创面愈合较去膜创面愈合快且 3 例愈合后仅遗留色素减褪，2 例遗留平、软、光泽稍亮浅表瘢痕。去膜的 9 例创面愈合后均遗留轻重不等瘢痕伴色素减褪(图 4 小腿)，未出现关节畸形及活动明显受限。15 例刃厚植皮治疗(包括部分保守、部分手术病例)创面愈合后，5 例创面随访至今(1～7 年)无明显瘢痕(图 4 足背)；5 例创面愈合后随访至今(1～7 年)创面遗留平、薄、亮、软羊皮纸样瘢痕；5 例创面术后有部分皮片溶解坏死(包括 3 例感染创面)，愈合后随访至今(6 个月至 7 年)，创面遗留微暗红、硬、微高出皮面增生性瘢痕，也均未出现关节畸形及活动明显受限。3 例人工真皮＋刃厚植皮的头皮缺损＋颅骨缺损创面，随访至今(8^{+} 个月至 3 年)创面均遗留平、软、与皮肤同色瘢痕伴秃发，其深部颅骨缺损均已痊愈。



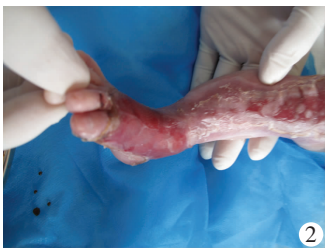


图 1　先天性皮肤缺损患儿出生 4 d 小腿、足背观察

图 2　先天性皮肤缺损患儿治疗 12 d 后小腿、足背观察





图 3　先天性皮肤缺损患儿治疗 17 d 后足背植皮创面观察

图 4　先天性皮肤缺损患儿术后 2 年小腿、足背观察

3 讨论

先天性皮肤缺损又名皮肤再生不良或先天性皮肤发育不全,它是指在一个区域内或广泛区域的表皮、真皮、皮下组织甚至肌肉、骨骼的先天性缺损。可伴多种异常综合征。病因目前暂不清楚,双胎之一为浸软儿(子宫内死亡的木乃伊化的胎儿)引起的继发性宫腔狭小、羊膜粘连[4],胎盘的血管栓塞、孕早期原发分化异常[5]、邻近的羊膜发育缺陷、关键时期宫内感染、药物及接触有毒物质可能与其有关,目前国内外病例报道中的有害物质有接触油漆类物质[6]、口服甲巯咪唑[7-8]、利胆醇、复方胆通片、感冒通等,也可能与遗传有关。本研究38例患儿均无家族史。国外报道好发于头部[9-10],占84%[11]。赵辨[12]描述头皮缺损约占60%,常位于头顶部或矢状缝附近,其中20%伴发颅骨、甚至硬脑膜缺损;其次为肢体,约占25%;最后是躯干,约占12%,常对称发生。我国病例报道多见下肢,占77.78%[6]。在我院收治的病例中以肢体多见,占68.42%,下肢占63.16%。其原因可能为统计病例太少所致误差或是确实存在人种差异。

10%以下不伴骨缺损创面采取保守治疗,其中未去除覆盖膜创面愈合较去除膜创面愈合快且创面愈合后不留瘢痕或遗留非常轻的瘢痕。其原因可能是创面覆盖膜为发育不良的2~3层表皮细胞[13],具有再生能力,能加快创面细胞覆盖促进创面较快愈合。去除覆盖膜破坏或减弱了胚胎时期遗留的创面再生功能,而且相当于创面遭受二次损伤,故创面愈合时间延长且愈合后瘢痕加重。

10%以上不伴骨缺损创面采用手术大张刃厚植皮封闭,术后5例无明显瘢痕,5例遗留平、软羊皮纸样瘢痕,5例遗留微暗红、硬、微高出皮面增生性瘢痕,说明大张刃厚植皮能有效改善大面积先天性皮肤缺损创面的愈合质量,部分创面增生性瘢痕的遗留考虑与创面感染、植皮坏死有关。

全球范围内已有多例头皮伴颅骨缺损病例保守或植皮治疗后颅骨缺损自然愈合。例如2009年美国报道1例顶骨完全缺损伴头皮缺损病例非手术治疗痊愈[14];2010年克罗埃西亚报道头皮伴颅骨缺损,缺损面12 cm×8 cm,保守治疗后痊愈[15]。我科3例头皮缺损+颅骨缺损创面予以人工真皮+大张刃厚植皮封闭,骨缺损未予以处理,随访8^{+}个月至3年,颅骨缺损自然愈合。说明颅骨缺损有自然愈合趋势。

本研究结果显示10%以下先天性皮肤缺损创面保守治疗能达到理想创面愈合效果,但处理中需完整保留其表面覆盖膜;10%以上创面由于愈合时间较长,大面积缺乏皮肤保护的软组织暴露可能出现继发感染、危及生命,建议大张刃厚皮植皮治疗封闭;伴颅骨缺损创面,颅骨缺损有自然愈合趋势,不需要针对缺损颅骨进行手术干预,因缺损软组织层次深,建议人工真皮+大张刃厚植皮封闭创面,其秃发需后期处理。

参考文献:

[1] Cordon M. Extrait d'une lettre au sujet de 3 enfants de la même mère, nés avec partie des extrémités dénuées de peau[J]. J Med Chir Pharm, 1767, 26: 556.

[2] Martinez-Regueira S, Vazquez-Lopez M E, Somoza-Rubio C, *et al*. Aplasia cutis congenita in a defined population from northwest Spain[J]. Pediatr Dermatol, 2006, 23(6): 528-532.

[3] Moros-Pena M, Labay-Matias M, Valle-Sanchez F, *et al*. Aplasia cutis congenita in a newborn: etiopathogenic review and diagnostic approach[J]. An Esp Pediatr, 2000, 52(5): 453-456.

[4] Maccario S, Fasolato V, Brunelli A, *et al*. Aplasia cutis congenita: an association with vanishing twin syndrome[J]. Eur J Dermatol, 2009, 19(4): 372-374.

[5] Mihci E, Erisir S, Tacoy S, *et al*. Aplasia cutis congenita: three cases with three different underlying etiologies[J]. Turk J Pediatr, 2009, 51(5): 510-514.

[6] 褚红女. 先天性皮肤缺损46例综合分析[J]. 中华围产医学杂志, 2003, 6(5): 296-297.

[7] Abe M, Syuto T, Yokoyama Y, *et al*. Aplasia cutis congenita after methimazole exposure in utero successfully treated with basic fibroblast growth factor[J]. Int J Dermatol, 2010, 49(3): 334-335.

[8] Baid S K, Merke D P. Aplasia cutis congenita following in utero methimazole exposure[J]. J Pediatr Endocrinol Metab, 2007, 20(5): 585-586.

[9] Zhou J, Zheng L, Tao W. Systemic aplasia cutis congenita: A case report and review of the literature[J]. Pathol Res Pract, 2010, 206(7): 504-507.

[10] Abulezz T A, Shalkamy M A. Aplasia cutis congenita: Two cases of non-scalp lesions[J]. Indian J Plast Surg, 2009, 42(2): 261-264.

[11] Demmel U. Clinical aspects of congenital skin defects. I. Congenital skin defects on the head of the newborn[J]. Eur J Pediatr, 1975, 121(1): 21-50.

[12] 赵辨. 临床皮肤病学[M]. 3版. 南京: 江苏科学技术出版社, 2001: 1073-1074.

[13] 陈晋杰, 张金哲, 王义, 等. 胎兔先天性皮肤缺损模型及分娩后清创处置对比试验[J]. 中华小儿外科杂志, 1993, 14(3): 160-161.

[14] Burkhead A, Poindexter G, Morrell D S. A case of extensive Aplasia Cutis Congenita with underlying skull defect and central nervous system malformation: discussion of large skin defects, complications, treatment and outcome[J]. J Perinatol, 2009, 29(8): 582-584.

[15] Starcevic M, Sepec M P, Zah V. A case of extensive aplasia cutis congenita: a conservative approach[J]. Pediatr Dermatol, 2010, 27(5): 540-542.

(**收稿**:2012-08-12;**修回**:2012-10-21)

(编辑 王 红)