

El incremento en el consumo de esta sustancia a edades cada vez más precoces podría provocar un aumento del número de casos de esta entidad, en edad pediátrica y adolescencia, siendo necesario un mayor conocimiento por parte de las entidades sanitarias para poder diagnosticarlo de forma oportuna.

Bibliografía

- Wallace EA, Andrews SE, Garmany CL, Jelley MJ. Cannabinoid hyperemesis síndrome: Literature review and proposed diagnosis and treatment algorithm. *South Med J.* 2011;104:659–64.
- Allen JH, de Moore GM, Heddle R, Twardt JC. Cannabinoid hyperemesis: Cyclical hyperemesis in association with chronic cannabis abuse. *Gut.* 2004;53:1566–70.
- Burillo-Putze G, Llorens P. Perspectives in the treatment of cannabinoid hyperemesis syndrome. *Addicciones.* 2017;29:134–5.
- Ochoa-Mangado E, Jiménez Giménez M, Salvador Vadillo E, Madoz-Gúrpide A. Vómitos cíclicos secundarios al consumo de cannabis. *Gastroenterol Hepatol.* 2009;32:406–9.
- European Drug Report 2017. Trends and developments. EMCDDA. Lisboa, 2017.
- Miller JB, Walsh M, Patel PA, Rogan M, Arnold C, Maloney M, et al. Pediatric cannabinoid hyperemesis. Two cases. *Pediatr Emerg Care.* 2010;26:919–20.
- Simonetto DA, Oxentenko AS, Herman ML, Szostek JH. Cannabinoid hyperemesis: A case series of 98 patients. *Mayo Clin Proc.* 2012;87:114–9.

Francesc Torres^a, Vanessa Laveglia^a, Cristina Molera^{a,b} y Mariona Bonet^{a,b,*}

^a Servicio de Pediatría, Hospital del Mar, Barcelona, España
^b Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: 18541@parcdesalutmar.cat (M. Bonet).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2018.01.002>
1695-4033/

© 2017 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Cinco casos de aplasia cutis congénita ☆



Five cases of aplasia cutis congenita

Sr. Editor:

La aplasia cutis congénita (ACC) es un trastorno infrecuente y heterogéneo, con una incidencia estimada de 1-3 casos por cada 10.000 nacimientos¹. Se caracteriza por la ausencia congénita de áreas de piel y, en algunos casos, de tejido subcutáneo e incluso óseo¹⁻³. Por lo general se manifiesta como un defecto único del cuero cabelludo, pero también se puede presentar con múltiples lesiones en el cuero cabelludo o puede afectar cualquier otra región corporal^{1,2}. En algunos casos la ACC se asocia a otras anomalías físicas o síndromes malformativos².

Presentamos 5 casos de ACC del cuero cabelludo que ocurrieron en un período muy breve de tiempo (4 meses) y sin relación aparente. En todos los casos los padres eran mayores de 35 años, y no había antecedentes de enfermedad materna o exposición a fármacos durante el embarazo.

El primero es el de un neonato fruto de un embarazo sin incidencias y con ecografías prenatales normales. Nació a término por parto vaginal espontáneo; inmediatamente después del nacimiento se detectaron 3 lesiones ovales en la línea media del vértice, la mayor de las cuales era de 4 × 3 cm, con bordes limpios en todas (fig. 1). La ecografía cerebral no evidenció signos de hemorragia o trombosis del seno sagital o infección del sistema nervioso central, y la tomografía craneal confirmó la ausencia de defectos óseos.

El segundo corresponde también a un varón nacido a término, pero en este caso fruto de un embarazo gemelar bicorial biamniótico, con muerte espontánea de uno de los fetos a las 15 semanas de gestación (feto papiráceo). El gemelo superviviente nació con un defecto único de forma oval de 3 × 2 cm (fig. 2). Los hallazgos de la ecografía cerebral fueron asimismo normales, y la resonancia magnética craneal confirmó la ausencia de malformaciones del sistema



Figura 1 Neonato con múltiples lesiones de aplasia cutis congénita en el cuero cabelludo.

☆ Presentado en las Séptimas Jornadas de Pediatría Aveiro-Viseu, 16 y 17 de junio de 2016, Viseu, Portugal.



Figura 2 Neonato con una única lesión por aplasia cutis congénita en el cuero cabelludo.

nervioso central, cuya prevalencia es mayor en gemelos que sobreviven a un feto papiráceo.

Los 3 pacientes restantes, un niño y 2 niñas, nacieron con defectos únicos de forma circular en el vértice del cuero cabelludo, que medían entre 3 y 5 mm. En el varón hubo antecedente de diabetes gestacional y el parto fue extremadamente complicado, con realización de cesárea urgente por prolapso de cordón a las 35 semanas de gestación; además, la madre tenía una lesión alopecica congénita. Las niñas nacieron a término por parto vaginal espontáneo, sin antecedentes de enfermedad materna o complicaciones durante la gestación. Dado el pequeño tamaño de las lesiones, en estos 3 casos solo se realizó ecografía cerebral, que presentó resultados normales.

En 5 casos el manejo fue conservador. Las lesiones se limpiaron 2 veces al día con bastoncillos estériles impregnados con una solución surfactante de polihexamida y betaína, con aplicación posterior de pomada de ácido fusídico hasta alcanzarse mejoría clínica. No se registraron complicaciones agudas y los defectos se cerraron en todos los pacientes en un plazo de 6 a 12 semanas, dejando cicatrices alopecicas.

Aunque en la mayoría de los casos aparece aislada, la ACC también puede formar parte de varios síndromes polimalformativos¹. Puede afectar a cualquier área corporal, pero el cuero cabelludo, especialmente a nivel del vértice, es la localización más común de las lesiones, en el 70-90% de los casos, y hasta un 20-30% de los casos asocian defectos óseos¹.

Su etiopatogenia se desconoce, aunque se ha propuesto que la ACC resulta del desarrollo interrumpido o la

degeneración de la piel durante la gestación⁴. Varios estudios han descrito su asociación con la presencia de feto papiráceo, mientras que otros atribuyen su aparición a factores genéticos, infarto placentario, fármacos teratógenos, infección intrauterina, traumatismo, compromiso vascular, factores amniogénicos o la adherencia de la membrana amniótica a la piel del feto, entre otras teorías⁴. En la serie aquí presentada se identificaron posibles mecanismos en 2 casos (feto papiráceo en uno, y posibles factores genéticos y parto traumático en el otro).

No hay consenso en lo referente a su manejo. En la mayoría de los casos el abordaje inicial es conservador, pero algunos autores defienden que el tratamiento quirúrgico es preferible en casos con defectos mayores de 4 cm o defecto óseo¹. Por otra parte, hay estudios que demuestran que el manejo conservador se puede emplear con éxito en lesiones aún mayores^{3,5}, como demuestra el primer caso de esta serie.

Las complicaciones más frecuentes son la infección o sangrado locales. Las más graves, como la infección del sistema nervioso central o la hemorragia o trombosis del seno sagital pueden resultar mortales; su aparición está asociada al tamaño del defecto y a la afectación ósea². La alopecia y las cicatrices hipertróficas son las complicaciones tardías más frecuentes, y por lo general son irreversibles². En los casos que se presentan no hubo complicaciones agudas, aunque el cierre de las lesiones dejó áreas de alopecia residual en todos los pacientes.

Bibliografía

1. Betancourth Alvarenga JE, Vázquez Rueda F, Vergas Cruz V, Paredes Esteban RM, Ayala Montoro J. Manejo quirúrgico de la aplasia cutis congénita. *An Pediatr (Barc)*. 2015;83:341-5.
2. Oscar W, Tincopa-Wong OW. Aplasia cutis congénita: lo que se conoce en el presente. *Dermatol Peru*. 2012;22:89-110.
3. Rocha D, Rodrigues R, Marques SJ, Pinto R, Gomes A. Aplasia cutis congénita: A conservative approach of a case with large, extensive skin, and underlying skull defect. *Clin Case Rep*. 2015;3:841-4.
4. Kothari C, Doshi N, Avila A, Martin D. Newborn with absence of skin. *Pediatr Rev*. 2014;35:e49-52.
5. Luján Schierenbeck M, Díaz-Quijano FA, Álvarez Camacho JP. Aplasia cutis congénita: tratamiento con hidrocoloides. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2013;41:67-9.

Sónia Almeida*, Filipa Rodrigues, Sónia Coelho y Maria Adelaide Bicho

Centro Hospitalar Baixo Vouga, EPE, Aveiro, Portugal

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sonimalmeida@gmail.com (S. Almeida).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2017.11.017>
1695-4033/

© 2017 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).