

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<sup>a</sup>, Vanessa Laveglia<sup>a</sup>, Cristina Molera<sup>a,b</sup> y Mariona Bonet<sup>a,b,\*</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Pediatría, Hospital del Mar, Barcelona, España  
<sup>b</sup> 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 nacimientos<sup>1</sup>. Se caracteriza por la ausencia congénita de áreas de piel y, en algunos casos, de tejido subcutáneo e incluso óseo<sup>1-3</sup>. 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<sup>1,2</sup>. En algunos casos la ACC se asocia a otras anomalías físicas o síndromes malformativos<sup>2</sup>.

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 polimalformativos<sup>1</sup>. 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 óseos<sup>1</sup>.

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

degeneración de la piel durante la gestación<sup>4</sup>. 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 teorías<sup>4</sup>. 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 óseo<sup>1</sup>. Por otra parte, hay estudios que demuestran que el manejo conservador se puede emplear con éxito en lesiones aún mayores<sup>3,5</sup>, 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 ósea<sup>2</sup>. La alopecia y las cicatrices hipertróficas son las complicaciones tardías más frecuentes, y por lo general son irreversibles<sup>2</sup>. 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](mailto: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/>).