

En nuestros días, a pesar de ser una enfermedad rara, el escorbuto se ha descrito esporádicamente¹⁻³. En niños, los casos publicados se deben a una dieta inadecuada en paciente con enfermedades neuropsiquiátricas, negligencia o error materno, dietas autoimpuestas y en un caso asociado a malabsorción glucosa-galactosa^{1,2,7}.

En adultos se asocia a enfermedad intestinal como la enfermedad de Crohn y Whipple, cáncer de colon, y se ha descrito en un solo caso de enfermedad celíaca en un paciente con retraso mental^{8,9}. El diagnóstico de escorbuto es difícil en ocasiones porque puede simular otras enfermedades como leucemia, artritis, vasculitis, enfermedades reumáticas y discrasias sanguíneas.

En nuestra paciente, el déficit nutricional podría ser debido tanto a la enfermedad celíaca como al escorbuto, ya que se ha descrito en animales de experimentación con déficit de vitamina C, la existencia una disminución en la función absorptiva y digestiva de intestino con cambios ultraestructurales en el borde en cepillo¹⁰.

Con la introducción de la alimentación complementaria, nuestro paciente comenzó con importante hiporexia que contribuyó a una inadecuada ingesta de vitamina C. Aunque la absorción de la vitamina C se produce fundamentalmente en el intestino delgado, es presumible que en nuestro caso su déficit, no se deba a la situación de malabsorción, pero sí a la dieta monótona y limitada. No hay duda de que la anorexia presente en los pacientes con enfermedad celíaca ha contribuido a la aparición del escorbuto.

**L. Echeverría Zudaire^a, B. García Cuartero^a,
O. Campelo Moreno^a, A. González Vergaz^a,
M. Konning^b, T. Bracamonte Bermejo^a,
Ll. Carrasco Marina^a y J.M. De Cea Crespo^a**

Servicios de ^aPediatría y ^bNutrición.
Hospital Severo Ochoa. Madrid. España.

Correspondencia: Dr. L. Echeverría Zudaire.
Servicio de Pediatría. Hospital Severo Ochoa.
Avda. Orellana, s/n. 28911 Leganés. Madrid. España.
Correo electrónico: bgarcia@hsvo.insalud.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Shetty AK, Steele RW, Silas V, Dehne R. A boy with a limp. *Lancet* 1998;17:351-1822.
2. Gomez-Carrasco JA, Lopez Herce Cid J, Bernabe de frutos C, Ripalda-Crespo MJ, Garcia de Frias JE. Scurvy in adolescence. *J Pediatr Gastroenterol* 1994;19:118-20.
3. Ramar S, Sivaramakrishnan V, Manoharan K- Survy- a forgotten disease. *Arch Phys Med Rehabil* 1993;74:92-5.
4. Burches Greus E, Lecuona López C, Ardit Lucas J, Aguilar Bacallado F, García Vicent C, Tomas Rates C, et al. Diagnóstico radiológico de la enfermedad de Moller-Barlow (Escorbuto). A propósito de un caso. *An Esp Pediatr* 1991;34:243-6.
5. Fejji S, Mongalgi MA, Boukthir S, M'Rabet S, Debbabi A. Scurvy in children. *Pediatric* 1993;48:898-901.
6. Olson JA, Hodges RE. Recommended dietary intakes (RDI) of vitamin C in humans. *Am J Clin Nutr* 1987;45:693-703.
7. Majewski A, Burdelski M, Hampel V. Infantile scurvy in glucose-galactose malabsorption. *Rontgenblatter* 1982;35:447-9.
8. Berger ML, Siegel DM, Lee EL. Scurvy as an initial manifestation of Whipple's disease. *Ann Intern Med* 1984;101:58-9.

9. Zultak M, Mollet E, Rotty JM, Humbert P, Blanc D, Agache P, et al. Scurvy disclosing celiac disease. *Presse Med* 1986;11-15:1730.
10. Dullo RM, Majumdar S, Chakravarti RN, Mehta SK, Mahmood A. Effect of vitamin C deficiency in guinea pigs on intestinal functions and chemical composition of brush border membrane. *Ann Nutr Metab* 1981;25:213-20.

Síndrome de Pascual-Castroviejo II: asociación de hemangioma facial, alteración de fosa posterior y cardiopatía congénita

Sr. Editor:

Los hemangiomas faciales, aunque por lo general se piensa que sólo tienen repercusión estética, pueden ocasionalmente comprometer directamente la función de algún órgano. Los hemangiomas, a diferencia de las malformaciones vasculares, tienden a crecer durante 1 o 2 años, para luego ir atenuándose hasta ser casi imperceptibles¹. El pediatra no debe olvidar por ello la frecuencia con la que se asocian a malformaciones cerebrales y cardíacas, que son las que van a provocar complicaciones más graves y determinan la evolución del paciente. Así, todo hemangioma facial en un niño debe ser una señal de alarma que obligue a la realización de pruebas diagnósticas y al seguimiento del paciente para descartar malformaciones no aparentes a simple vista.

Nuestra paciente es una niña, primera hija de padres no consanguíneos, nacida a término sin complicaciones tras un embarazo con amenaza de aborto el primer trimestre y posterior curso normal. Durante el período neonatal apareció un angioma plano, vinoso, en la región de la segunda rama del trigémino (fig. 1). El hemangioma aumentó su tamaño durante los primeros meses y posteriormente disminuyó de tamaño y coloración hasta ser prácticamente inapreciable desde los 2 años de vida. A los 8 meses comenzó con disnea duran-



Figura 1. Paciente con hemangioma facial en el territorio de la segunda rama del trigémino.

te las tomas y fue diagnosticada e intervenida de defecto del septo auriculoventricular completo. Tenía además un origen anómalo de la subclavia derecha y una zona angiomatosa a nivel de la rama horizontal de la arteria basilar media derecha que se observó mediante angiografía cerebral. Tuvo un desarrollo psicomotor lento, con marcha liberada a los 28 meses y retraso en la adquisición del lenguaje. Durante su seguimiento se realizaron varias tomografías y resonancias magnéticas en las que se encontró que el IV ventrículo se abría posteriormente a una megacisterna magna con hipoplasia de hemisferio cerebeloso izquierdo y ausencia parcial de la vermis compatible con un síndrome de Dandy-Walker (fig. 2). Actualmente tiene 17 años y persiste un retraso psicomotor leve-moderado, sabe leer, escribir, realizar operaciones matemáticas simples y es autónoma a nivel familiar. Por sus anomalías cardíacas ha precisado a lo largo de su vida tres nuevas intervenciones, y sigue tratamiento con digital y diuréticos.

El cuadro de la paciente corresponde al síndrome Pascual-Castroviejo II, también conocido como síndrome complejo hemangiomas vascular, que asocia un hemangioma facial con alteraciones vasculares e hipoplasia cerebelosa^{2,7}. Este síndrome se presenta mayoritariamente, aunque no de forma exclusiva, en niñas. Inicialmente el signo más llamativo es el hemangioma, que suele aparecer entre la tercera y quinta semanas de vida y que afecta sobre todo a la zona correspondiente a las ramas sensitivas del trigémino. Ocasionalmente se extiende por cabeza, cuello y otras localizaciones, como extremidades o región genital. Las lesiones, aunque inicialmente aumentan de tamaño y pueden llegar a deformar párpados, nariz y labios, tienden a regresar hacia el segundo año de vida y raramente requieren tratamiento quirúrgico. Aun cuando el hemangioma suele tener una evolución benigna, se han descrito casos en los que se extiende a laringe y parte superior de la tráquea, produciendo cuadros de obstrucción de vías respiratorias altas⁵. Por lo tanto, es preciso vigilar la aparición de estridor, cianosis o signos de dificultad respiratoria que pudieran comprometer la vida del paciente.

Las malformaciones vasculares observadas son variables. Las más características son la hipoplasia de troncos supraaórticos (habitualmente de carótida o vertebral ipsilateral al hemangioma) y la persistencia de arterias embrionarias intracraneales o extracraneales (arteria trigeminal) o la coartación de aorta. La presencia de cardiopatía congénita, aunque menos frecuente, también forma parte de las alteraciones consustanciales del síndrome.

Las pacientes tienen además un retraso psicomotor leve-moderado. El grado de hipoplasia cerebelosa es variable, desde defectos parciales a una agenesia global asociada a una malformación tipo Dandy-Walker.

Hasta el momento no se conoce la etiología de esta entidad. Se barajan hipótesis genéticas, posiblemente ligadas al cromosoma X con mortalidad en varones y predominio en mujeres. También se ha sugerido la acción de un patógeno no identificado, entre la cuarta y sexta semanas de edad gestacional, momento en el que se desarrollan las arterias cerebrales y también tienen lugar las alteraciones embrionarias que producen el síndrome de Dandy-Walker y a las malformaciones cardíacas².

El síndrome fue descrito por Pascual Castroviejo en 1978³. Inicialmente se describieron sólo casos aislados pero la gran serie publicada en 1996⁴ y los casos referidos posteriormente⁵⁻⁷ confirman esta entidad nosológica como una de las de mayor prevalencia. Es posible que algunos casos se hayan publicado confundidos con otras denominaciones como síndrome cráneo-cerebelo-cardíaco (3C) o síndrome de PHACE.

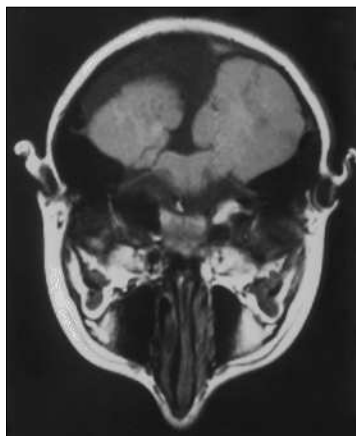


Figura 2. TC craneal de la paciente. Se observa que el IV ventrículo se abre a una gran cisterna magna y que existe una hipoplasia del hemisferio cerebeloso izquierdo y de vermis.

El caso de nuestra paciente es un ejemplo de la importancia que puede tener realizar pruebas de imagen de las estructuras cerebrales, de las arterias intracraneales y extracraneales, de arco aórtico y de corazón en niños con angiomias faciales. También se deben descartar alteraciones oculares o en otros órganos. Un diagnóstico temprano del tipo de angiomias y de las malformaciones asociadas permite disminuir la morbimortalidad, orientar a la familia sobre el pronóstico del paciente y establecer un consejo genético adecuado. Nuestra paciente permite ver que las secuelas se deben a las malformaciones asociadas, y no al angiomias en sí.

**A. Bélanger Quintana^a, J.M. Aparicio Meix^a
y A. Quintana Castilla^b**

Servicios de ^aNeuropediatría y ^bGenética Clínica.
Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

Correspondencia: Dr. A. Bélanger Quintana.
Servicio de Pediatría. Hospital Ramón y Cajal.
Ctra. Colmenar km 9,1, s/n. 28034 Madrid. España.
Correo electrónico: abelanger@hrc.insalud.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Glowacki J, Mulligan JB. Mast cells in hemangiomas and vascular malformations. *Pediatrics* 1982;70:48-51.
2. Pascual-Castroviejo I. Trastornos neurocutáneos. En: *Neurología Pediátrica*. Madrid: Ergón, 2000; p. 399-401.
3. Pascual-Castroviejo I. Vascular and nonvascular intracranial malformations associated with external capillary hemangiomas. *Neuroradiology* 1978;16:82-4.
4. Pascual-Castroviejo I, Víaño J, Moreno F, Palencia R, et al. Hemangiomas of the head, neck and chest with associated vascular and brain anomalies: A complex neurocutaneous syndrome. *Am J Neuroradiol* 1996;17:461-71.
5. Torres-Mohedas J, Verdu A, Vidal B, Jadraque R. Presentación conjunta de hemangioma facial, malformaciones de fosa posterior e hipoplasia carótido-vertebral (síndrome de Pascual-Castroviejo II): aportación de dos nuevos casos. *Rev Neurol* 2001; 32:50-4.
6. Matsui T, Ono T, Kiko M, Yoshioka S, Ikeda T. Extensive facial strawberry mark associated with cerebellar hypoplasia and vascular abnormalities. *J Dermatol* 1997;24:113-6.
7. Pascual-Castroviejo I, Víaño J, Pascual-Pascual SI, Martínez V. Malformaciones vasculares congénitas en la infancia. *Rev Neurol* 1999;29:217-30.