

IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Nevus flammeus, mancha mongólica aberrante y clínica neurológica

Nevus flammeus, aberrant mongolian spot and neurological symptoms

R. Ruiz Villaverde^{a,*}, M. Galán Gutierrez^a y C. Sierra Córcoles^b

^a Unidad de Dermatología, Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén, España

^b Unidad de gestión clínica Pediatría, Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén, España

Disponible en Internet el 15 de mayo de 2012

Lactante de 10 meses que ingresó desde el Servicio de Urgencias Pediátricas de nuestro hospital por presentar crisis convulsivas de repetición desde el primer mes, que habían incrementado su frecuencia en las últimas 24 horas. En los días previos presentó un episodio de hipotonía con desconexión del medio, desviación ocular hacia la izquierda, movimientos clónicos en el brazo derecho y ausencia de respuesta a estímulos, que cedió tras la administración de diazepam por vía rectal 10 mg. Durante el ingreso en la exploración física se apreció la existencia de manchas

mongólicas aberrantes en las zonas retroauricular izquierda, derecha y glúteas (fig. 1) y lesiones de apariencia vascular en el tercio superior del centro de la espalda, subpectoral derecha y 2 primeras ramas trigeminales de la hemicara izquierda (fig. 2), así como manchas acrómicas en ambas nalgas y 3 manchas café con leche anárquicamente distribuidas. Las pruebas solicitadas fueron normales con EEG (electroencefalograma), que mostraba en sueño en fase 2 brotes de grafoelementos lentos en rango theta-delta en región temporo-occipital derecha. La resonancia magnética (RM)



Figura 1 Manchas mongólicas aberrantes retroauriculares.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ismenios@hotmail.com (R. Ruiz Villaverde).



Figura 2 Nevus flammeus pectoral, espalda y facial.

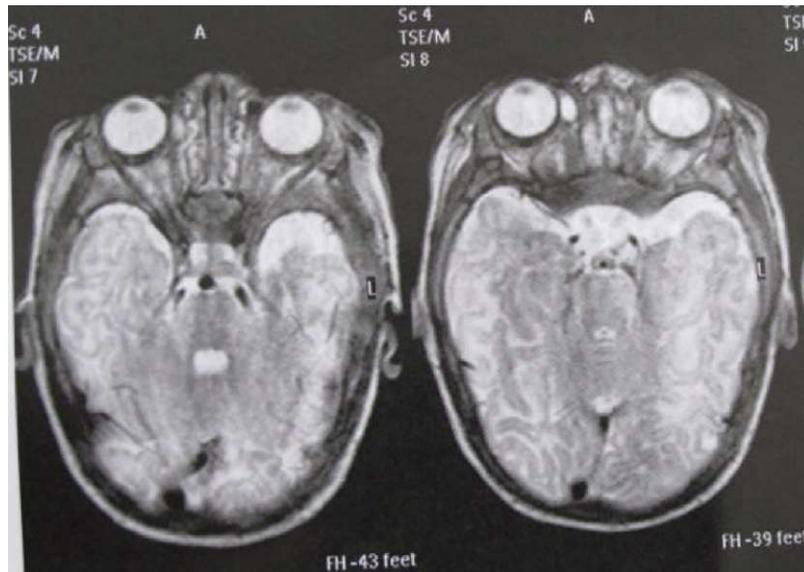


Figura 3 RM cerebral: atrofia lóbulo temporal derecho.

mostró una clara atrofia del lóbulo temporal derecho (fig. 3), con franca estructura simétrica en la comparación bilateral.

Diagnóstico: facomatosis cesioflammea sintomática.

La facomatosis pigmentovascular se define como la asociación de nevus vascular extenso con nevus pigmentarios, también de amplia extensión. Todos ellos se han explicado clásicamente mediante la teoría de las manchas alélicas. En 2005 Happle¹ reclasifica las variantes existentes en 3 tipos perfectamente identificables y un cuarto subtipo donde se integrarían los casos difícilmente clasificables. La facomatosis cesioflammea se caracteriza por la asociación de una o más manchas mongólicas aberrantes y uno o más nevus *flammeus*². Asocia en ocasiones defectos del sistema nervioso central³, alteraciones oculares, melanosis bulbar, glaucoma, displasia venosa o linfática y nevus *anemicus*⁴.

En la última revisión, la distinción entre las formas a y b (cutánea o neurocutánea) ya ha quedado obsoleta¹.

Bibliografía

1. Happle R. Phacomatosis pigmentovascularis revisited and reclassified. Arch Dermatol. 2005;141:385-388.
2. Vidaurri-de la Cruz H, Tamayo-Sánchez L, Durán-McKinster C, Orozco-Covarrubias M de L, Ruiz-Maldonado R. Phacomatosis pigmentovascularis II A and II B: clinical findings in 24 patients. J Dermatol. 2003;30:381-8.
3. Chhajed M, Pandit S, Dhawan N, Jain A. Klippel-Trenaunay and Sturge-Weber overlap syndrome with phacomatosis pigmentovascularis. J Pediatr Neurosci. 2010;5:138-40.
4. Ben Saif GA, AlShehab SA, Almutawa A. Unusual combination of pigmentary lesions. Int J Dermatol. 2010;49:1059-62.