



Medicina de Familia. SEMERGEN



<http://www.elsevier.es/semergen>

424/512 - MANCHAS EN LA PIEL. UN CASO DE FACOMATOSIS PIGMENTOVASCULAR

A. Torres Bermudo¹, M. García Ortiz¹ y C. Villalba Benavent²

¹Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Olivar de Quintos. Sevilla. ²Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Las Palmeritas. Sevilla.

Resumen

Descripción del caso: Neonato de 3 días de vida que acude a consulta de Pediatría de Atención Primaria. Acude con sus padres, los cuales refieren presencia de una “mancha” que ocupa gran parte de la superficie corporal de la paciente. Refieren que se encuentra apetente, basándose la alimentación en lactancia materna. Niegan incidencias en el embarazo ni en el parto. Tampoco refieren antecedentes familiares de interés.

Exploración y pruebas complementarias: La paciente presenta buen estado general, con buena hidratación de piel y mucosas. Se muestra estable hemodinámicamente. Atendiendo a la piel, se evidencia la presencia de máculas eritematosas telangiectásicas desde la cabeza al tronco, incluyendo región lumbar. Las lesiones se distribuyen principalmente a nivel de línea media. A la exploración, también se objetiva una mancha mongólica de coloración azul-grisácea a nivel de glúteo izquierdo. No otros hallazgos patológicos.

Orientación diagnóstica: La paciente es derivada a consultas de Dermatología, siendo diagnosticada de facomatosis pigmentovascular tipo IIa. Se caracteriza por la presencia de una anomalía pigmentaria extensa acompañada de una vascular, pudiendo asociar otras lesiones cutáneas o sistémicas. Dentro de las alteraciones extracutáneas que pueden acompañar a estas lesiones, destacan las características del síndrome de Sturge-Weber: angiomas leptomenígeas, calcificaciones intracraneales, atrofia cerebral, retraso mental, convulsiones, glaucoma y buftalmos. Otras alteraciones sistémicas asociadas son: síndrome de Klippel-Trenaunay, síndrome de Moya-Moya, hipoplasia de sistema porta y varices esofágicas, déficit de inmunoglobulina A, agenesia de riñón.

Diagnóstico diferencial: Nevus simple o “picotazo de cigüeña”. Bordes peor delimitados. Desaparece progresivamente. Hemangioma infantil. Rodeando a la lesión se aprecia palidez cutánea correspondiente a zonas de vasoconstricción. Con el tiempo, desarrolla pequeñas vesículas vasculares y aparece como lesión sobreelevada. Morfea. Asocia induración y atrofia cutánea.

Comentario final: Es importante el conocimiento de esta patología como una entidad que puede asociar anomalías sistémicas. Por este motivo, resulta fundamental la realización de una historia clínica detallada y una exploración física que incluya examen neurológico y oftalmológico.

Bibliografía

1. Cuenca A, Varas C, De Mariscal A, Torrelo A, Zambrano A. Facomatosis pigmentovascular tipo IIa. *Actas Dermosifiliográficas*. 2003;94(7):464-6.

2. Galbraith S. Capillary malformations (port wine stains) and associated syndromes. UpToDate. 2018.
Disponible en: www.uptodate.com

Palabras clave: Facomatosis pigmentovascular. Mancha mongólica.