

Nevo de Ota. Facomatosis Pigmentaria Vascular. Reporte de dos casos.

ILSE IVETTE ARIAS CRUZ

Médico residente 2do año de dermatología, IDCP-DHBD. Santo Domingo, República Dominicana.

SOLANGE REYNOSO CASTRO

Médico residente 4to año de dermatología, IDCP-DHBD. Santo Domingo, República Dominicana.

JEYCE REYNOSO JIMÉNEZ

Médico residente 4to año de dermatología, IDCP-DHBD. Santo Domingo, República Dominicana.

SILVIA MARTE

Médico dermatólogo-pediatra, cirujano-dermatólogo, Enc. Departamento de pediatría y criocirugía, IDCP-DHBD. Santo Domingo, República Dominicana.

FRANCIA ROSA RODRÍGUEZ

Médico general. Santo Domingo, República Dominicana.

Correspondencia a: drailsearias@gmail.com

Resumen. La facomatosis pigmentaria vascular esta definida como la asociación de nevus vascularis diseminados con nevus pigmentarios extensos. Esto se traduce en la coexistencia de un nevo vascular telangiectásico extenso y un nevo pigmentario, asociado o no a compromiso sistémico. La melanosis óculo-trigeminal de OTA es un cuadro de hiperpigmentación cutánea hemifacial asociada a depósitos de pigmentos en las estructuras oculares. Se presenta dos casos de niños, que mostraban la lesión desde el nacimiento, con melanocitosis ocular, sin patología ocular asociada. **Palabras claves:** *facomatosis, nevo de ota, congénita.*

Nevos of Ota. Phacomatosis Pigmentovascularis

Abstract. The phacomatosis pigmentovascularis is defined as the association of nevus vascularis scattered with extensive pigmentary nevus. This traduce in the coexistence of a large telangiectatic vascular nevus and pigmented nevus, with or without systemic involvement. The OTA oculotrigeminal melanosis is a picture of hemifacial cutaneous hyperpigmentation associated with deposits of pigment in the ocular structures. We report two cases of children in preschool age, showing from birth, with ocular melanocytosis without associated ocular pathology.

Keywords: *phacomatosis, nevus of ota, congenital.*

INTRODUCCIÓN

La facomatosis pigmentovascular (FPV) fue descrita por Ota en 1947 como la asociación de un nevo vascular telangiectásico con nevo pigmentario y verrugoso, y desde entonces se han descrito más de 120 casos. En 1979, Hasegawa y Yasuhara proponen la primera clasificación, dividiéndola en cuatro tipos.¹

En 1987, Ruiz-Maldonado describió cuatro pacientes con alteración vascular extensa, pigmentación oculocutánea y alteración neurológica grave, y propuso el término de facomatosis pigmentovascular para, referirse a un nuevo síndrome neurocutáneo. La FPV es la asociación de una anomalía pigmentaria extensa junto a una vascular también extensa, que pueden estar acompañadas de otras lesiones cutáneas o sistémicas.^{1,2}

La facomatosis pigmentovascularis es un síndrome que se caracteriza por la coexistencia de malformaciones vasculares y nevus pigmentados, es infrecuente y ha sido clasificada en 4 grupos, cada uno de ellos con una subdivisión dependiendo de su compromiso sistémico o no. La patogenia es desconocida, pudiendo atribuírsele a una alteración de la cresta neural o a un mosaicismo genético. El diagnóstico es clínico.³

Se establecen cuatro tipos de facomatosis, tabla 1, de las cuales el tipo II, es el más frecuente (85%).⁴ Además de las anomalías cutáneas que provocan el síndrome, algunos pacientes presentan anomalías extracutáneas asociadas. Las más habitualmente descritas son las asociadas al síndrome de Sturge-Weber.⁴

La pigmentación aberrante puede asociarse a nevos de Ota, melanosis de las escleróticas y nevos de Ito y ocasionalmente se han descrito asimetría de las córneas y pigmentación retiniana.^{5,6}

TABLA No. 1
Clasificación de la facomatosis pigmentovascular

Tipo I	Nevo flameo
	Nevo pigmentario y verrugoso
Tipo II	Nevo flameo
	Mancha mongólica aberrante
Tipo III	Nevo flameo
	Nevo Spilus o nevo lentiginoso moteado gigante
Tipo IV	Nevo flameo
	Mancha mongólica aberrante
Tipo V	Cutis marmorata telangiectásica congénita
	Mancha mongólica aberrante

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

CASOS CLÍNICOS

CASO 1

Masculino, 1 año de edad, sin antecedentes personales patológicos ni familiares conocidos de interés. El embarazo, parto y período perinatal transcurrió sin eventualidades y presenta desarrollo psicomotor adecuado para su edad. El cual acude a consulta de dermatología pediátrica por dermatosis que afecta globo ocular izquierdo y espalda desde el nacimiento. *Figura 1.*



Figura 1. Hiperpigmentación macular moteada, en el globo ocular.

En el examen físico a nivel cutáneo, la descripción de piel, se evidencian máculas hiperpigmentadas, azul negruzca, confluentes, con aspecto moteado a nivel de hemicara izquierda y espalda en región lumbosacra izquierda, bien delimitada. *Figura. 2.*



Figura 2. Hiperpigmentación macular de límites difusos (mancha mongólica), hallazgo comúnmente encontrado en las facomatosis pigmento vasculares.

Se practica exploración física general, se realiza exploración oftalmológica y neurológica, incluyendo estudios de imágenes como tomografía axial computarizada de cráneo, sin apreciarse alteraciones de importancia.

Se le realiza biopsia punch de 1mm de diámetro, que reportó pigmentación melánica, vinculable con nevo de Ota o nevo de Ito. *Figuras 3-6.*

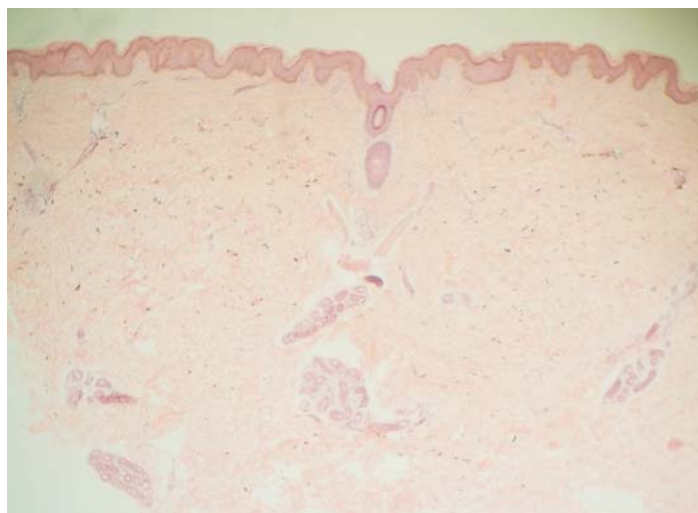


Figura 3. Epidermis que revela pigmento melánico a nivel del estrato basal. En dermis células fusiformes pigmentadas entre bandas de colágeno. HE 20X.

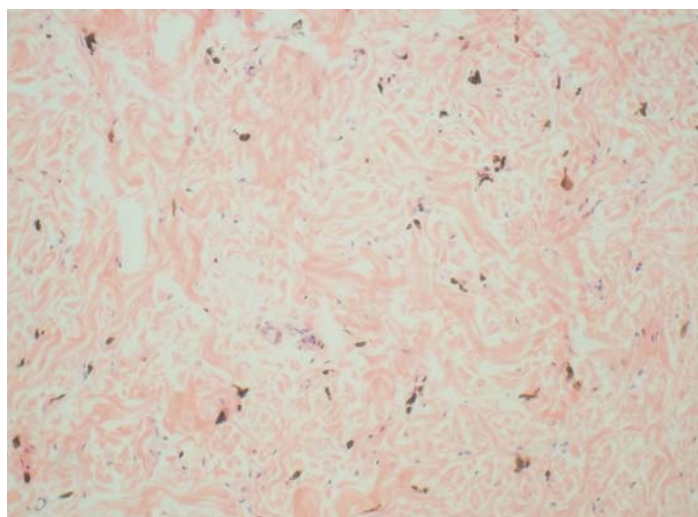


Figura 4. Se observan células dendríticas pigmentadas dispuestas entre las bandas de colágeno. HE 40X.

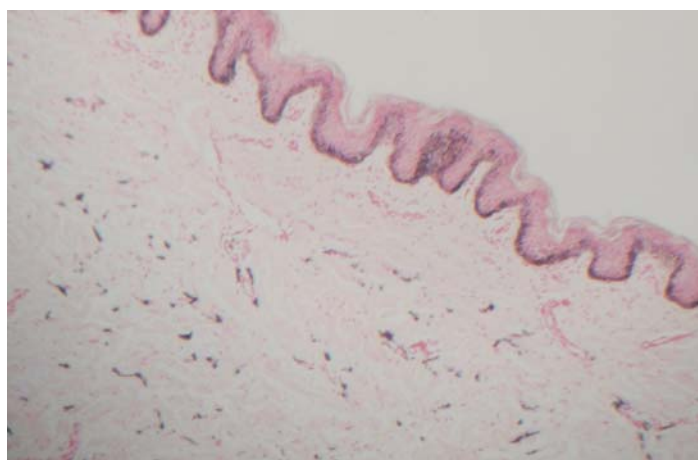


Figura 5. Pigmentación melánica uniforme de la capa basal. En dermis presencia de melanocitos dendríticos pigmentados dispersos entre las bandas de colágeno. Fontana 20X.

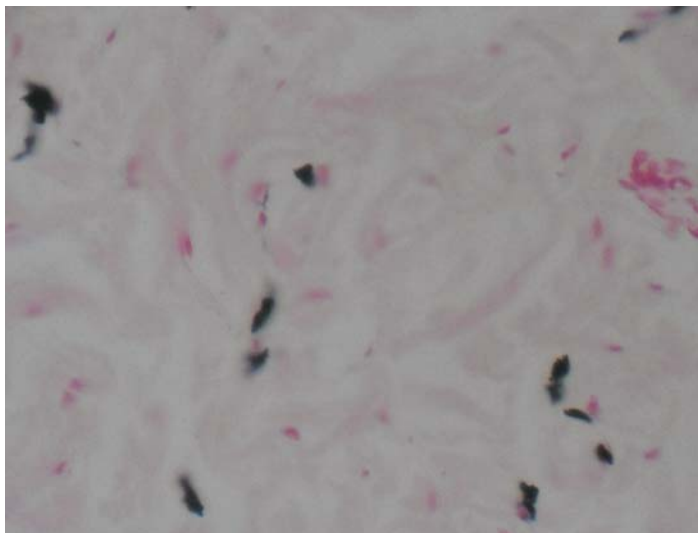


Figura 6. Detalle de los melanocitos dendríticos pigmentados. Fontana 40X.

CASO 2

Paciente femenina, lactante, de 5 meses de edad, sin antecedentes patológicos familiares ni personales de interés. Durante el embarazo, parto y periodo perinatal sin eventualidades y presenta desarrollo psicomotor adecuado para su edad. La cual acude a consulta acompañada de su madre por presentar dermatosis que afecta hemicara y globo ocular izquierdo, desde el nacimiento. *Figura 7.*



En la descripción de piel, se evidencia hiperpigmentación macular moteada, azulada-negrizco, exclusivamente en hemicara y globo ocular izquierdo. *Figura 8.*



Figuras 7 y 8. Lesión macular pigmentada marrón-grisácea en hemicara izquierda y globo ocular izquierda.

Se practica exploración física general. En la exploración oftalmológica y neurológica, no se evidencian alteraciones de importancia. Se le realizan estudios de imágenes, como tomografía de cráneo, donde no se evidencia ninguna patología. *Figura 9.*

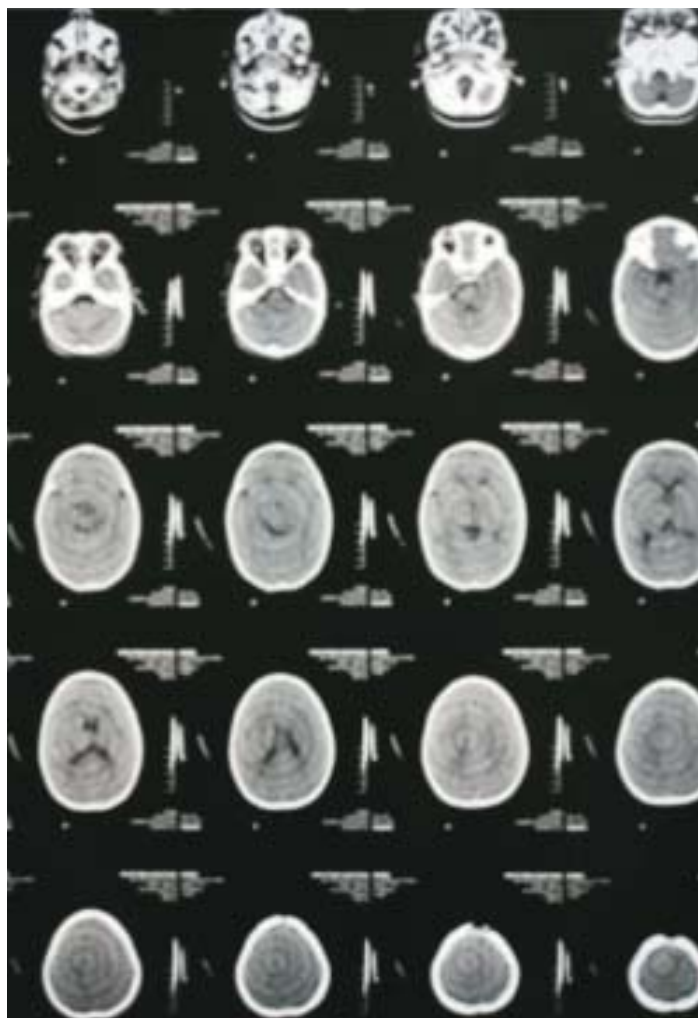


Figura 9. Tomografía axial computarizada de cráneo sin alteraciones.

DISCUSIÓN

El nevo de Ota (nevo fuscocerúleo oftalmomaxilar). Este se caracteriza por la pigmentación melanocítica dérmica azul-negro, y por lo general, aparece en regiones inervadas por la primera y segunda rama del nervio trigémino, como en el caso de nuestros pacientes que presentan las lesiones en hemicara .

Puede haber pigmentación en mucosa, que compromete la conjuntiva, esta pigmentación esta presente en ambos pacientes y la membrana timpánica. En la piel podemos observar máculas marrones, gris o negro azulado, que crecen lentamente de tamaño y van oscureciendo.⁵

El 80% se presenta en mujeres, dado esto es de tanto interés esta publicación porque uno de nuestros casos es en un masculino, que es mucho menos frecuente.

Aproximadamente el 5% suele ser bilateral; puede ser congénito, aunque se han reportado casos donde aparecen en la primera infancia o en la pubertad y permanecen durante toda la vida.

A pesar de que las lesiones son benignas, se han reportado una minoría de casos clínicos donde se desarrollan melanomas sobre nevos de Ota

y se descubrió que esta complicación es mas frecuente en raza blanca, y que la localización mas común para malignizarse son los plexos coroideos.

A pesar de que ya se ha descrito que el diagnóstico de esta entidad es clínico se realiza estudio histopatológico en uno de nuestros pacientes, donde se observan melanocitos fusiformes distribuidos en forma difusa. En ocasiones existe mayor proliferación melanocítica de tipo banda y reacción fibrótica del estroma, en nuestro paciente el estudio histopatológico revela en una vista panorámica células fusiformes pigmentadas en banda, y al detalle la epidermis revela pigmento melánico del estrato basal.

CONCLUSION

Las facomatosis son entidades poco frecuentes, de etiología desconocida, y que el diagnóstico es básicamente clínico a pesar que el estudio histopatológico es muy importante ya que nos revela datos que confirman nuestra orientación clínica. A pesar de benignas, debemos de continuar con evaluaciones periódicas, ya que un mínimo porcentaje puede malignizarse, y puede evidenciarse daño sistémico o extracutáneo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Happle R. Arch Dermatol. Revista derm. Enero 2005;141(3): 385-8.
2. Cuenca A, Varas C, Mariscal A, Torrelo A, Zambrano A. Facomatosis pigmentovascular tipo IIa. Actas Dermosifilio. 2003;94(7): 464-6.
3. Romero A, Echevarría A. Dpto. de Pediatría. Clínica Universitaria. Pamplona 2004; 27 (1): 84-87.
4. Qiao J, Fang H. Birthmarks: phacomatosis pigmentovascularis. Med J Aust. 2011 Dec 19; 195(11-12):709.
5. Wolf R, Ruocco E, Baroni A. Phacomatosis pigmentopigmentaria: aberrant dermal melanocytosis and nevus spilus. Dermatol Online J. 2011 Aug 15; 17(8):9.
6. Finklea LB, Mohr MR, Warthan MM, Darrow DH, Williams JV. Two reports of phacomatosis pigmentovascularis type IIb, one in association with Sturge Weber síndrome and Klippel Trenaunay síndrome. Pediatric Dermatol. 2010 may- jun; 27(3): 303-5.
7. Wolf R, Wolf D, Davidovici B. Phacomatosis pigmentopigmentalis: aberrant mongolian spots and segmental café au lait macules. Pediatric Dermatol. 2009 mar-apr; 26(2): 229-9.