



PIEL

FORMACION CONTINUADA EN DERMATOLOGIA

www.elsevier.es/piel



Artículo especial

Síndrome de Pascual-Castroviejo tipo II (SP-CII) vs. PHACE

Ignacio Pascual-Castroviejo

Neurología Pediátrica, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

On-line el 15 de julio de 2010

Palabras clave:

Síndrome de Pascual-Castroviejo

tipo II (SP-CII)

PHACE

Hemangiomas

Malformaciones vasculares

Síndrome de Dandy-Walker

Hipoxia cerebral

Retraso mental

R E S U M E N

Se hace un repaso de la historia descriptiva del síndrome neurocutáneo conocido como síndrome de Pascual-Castroviejo tipo II o PHACE. Se realiza un repaso cronológico de los pasos seguidos en la descripción de hechos clínicos — neurológicos, de imagen, cutáneos, histológicos, terapéuticos y evolutivos — conocidos hasta la fecha y se llama la atención sobre el camino andado en el conocimiento de este síndrome, mucho más en el terreno dermatológico y de cirugía plástica que en el neurológico y de las otras facetas médicas, pese a ser un síndrome de descripción neurológica — neurorradiológica.

© 2010 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Pascual-Castroviejo type II syndrome (PCII-S) vs. PHACE syndrome

A B S T R A C T

It is made an overview of the descriptive history of the neurocutaneous syndrome which is known as Pascual-Castroviejo type II syndrome or PHACE. It is made a chronologic review of the steps followed in the description of the clinical features - neurological, image, cutaneous histology, therapeutic and evolutive - that are known to date and pays attention on the studies performed to know this syndrome, which have been larger in the dermatologic aspect than in the neurological and other pathologic facets despite this syndrome was first described as a neurologic-neuroradiologic disease.

© 2010 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Pascual-Castroviejo type II

syndrome

PHACE

Hemangioma

Vascular malformation

Syndrome of Dandy-Walker

Cerebral hypoxia

Mental retardation

Introducción y definición del síndrome

Las alteraciones vasculares cutáneas son conocidas desde los tiempos más remotos de la medicina. Su primera asociación con alteraciones clínicas, anatómicas y radiológicas con afectación del sistema nervioso central (SNC) están asociadas a uno de los primeros trastornos neurocutáneos (entonces

denominados facomatosis) conocidos. Era el síndrome de Sturge-Weber (SS-W), denominado así por 2 de los primeros autores que describieron parcelarmente el cuadro (hubo otros que hicieron descripciones antes y algunos más que aportaron hallazgos por el mismo tiempo que Sturge (1879)¹ y que Weber (1922)². La anomalía vascular cutánea descrita siempre como nevus flammeus y que corresponde a un

Correo electrónico: pcastroviejo@telefonica.net

0213-9251/\$ - see front matter © 2010 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.piel.2010.04.023

angioma capilar, puede localizarse en cualquier zona de la cara y también de otras partes del cuerpo, solo va asociada a lesiones cerebrales y es considerada que corresponde al SS-W cuando afecta —en mayor o menor extensión— a territorio facial inervado por la primera rama sensitiva del nervio trigémino (V nervio craneal). Tanto las lesiones cutáneas como las cerebrales y las oculares (cuando existen) tienen carácter progresivo.

En 1978, Pascual-Castroviejo, que ya tenía una amplia experiencia con pacientes de SS-W³, describió un síndrome en 7 niñas (por ello pensó en un principio que tal vez el trastorno afectara solo a las mujeres) que se caracterizaba por⁴:

- a) Alteraciones vasculares cutáneas (catalogadas por él como angiomas capilares debido a que entonces solo se reconocían angiomas capilares y cavernosos (fig. 1).
- b) Malformaciones cerebelosas, principalmente hipoplasia de un hemisferio con o sin asociación con síndrome de Dandy-Walker (SD-W) (fig. 2).
- c) Ausencia de una o de varias arterias principales del cerebro (carótidas o vertebrales) a veces asociada a



Figura 1 - Hemangioma facial en fase de crecimiento extendiéndose por territorio de la 2.ª rama trigeminal derecha. Malformación vascular con resalte muy tenue de la hiperhemia en región facial izquierda.

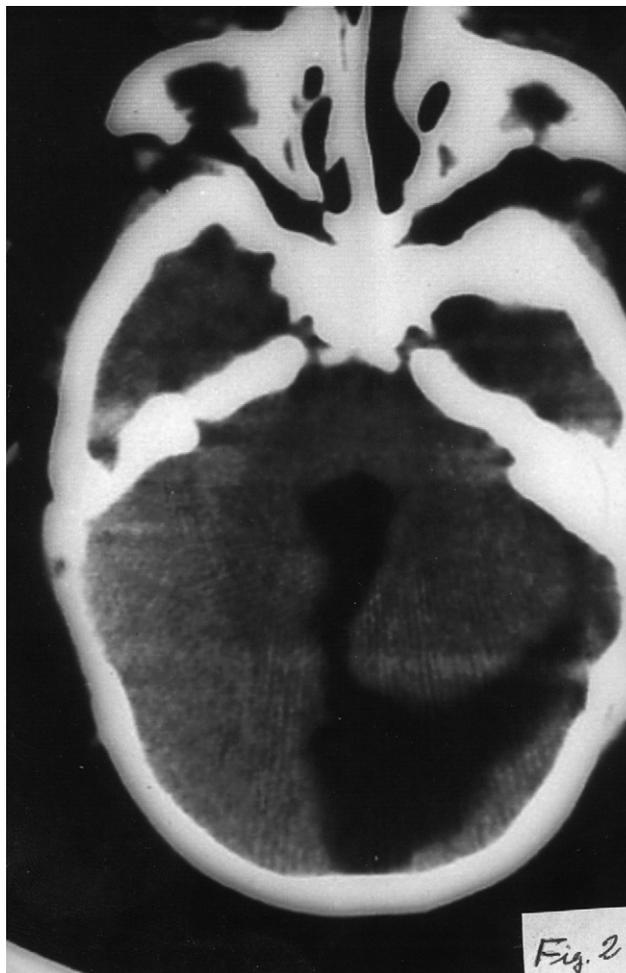


Figura 2 - TC en proyección axial. Malformación de Dandy-Walker con hipoplasia de hemisferio cerebeloso izquierdo.

persistencia de alguna arteria embrionaria, principalmente la trigeminal (fig. 3).

- d) Malformación cardiovascular congénita (cardiopatía congénita y/o coartación aórtica) (fig. 4).

En 1985, Pascual-Castroviejo⁵ realizaba un estudio embriológico de las malformaciones vasculares encontradas en sus pacientes y comparaba el periodo embrionario en el que se llevaban a cabo las alteraciones con las anomalías cerebelosas y cardiovasculares (malformaciones congénitas del corazón y del arco aórtico), observando, además, que todas las alteraciones vasculares (intra y extracraneales) y cerebelosas eran más frecuentes y graves cuando el dermatoma facial por el que se extendía la anomalía vascular cutánea correspondía a la primera rama sensitiva del trigémino. A la vista de los hallazgos que había ido encontrando en los sucesivos estudios de imagen, recomendaba exploración completa de todas las arterias cerebrales desde su origen en el cayado aórtico.

En 1982, Mulliken y Glowacki⁴ diferenciaban 2 grandes grupos de anomalías vasculares cutáneas basándose en las características endoteliales: a) hemangiomas (tumores vasculares benignos) y b) malformaciones vasculares. Aunque esta

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3221701>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3221701>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)