

Nevus Flammeus

Nevus flammeus, también conocido como mancha en vino de Oporto (PWS), es una marca de nacimiento causada por una malformación capilar en la piel. Generalmente aparece como una mancha plana, de color rosa a rojo al nacer, y la lesión típicamente es indolora. Con el tiempo, la lesión puede oscurecerse, volverse más gruesa e incluso formar nódulos. Estas lesiones son no blanqueables, lo que significa que no se desvanecen cuando se presionan.

Las manchas en vino de Oporto pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, pero a menudo se encuentran en un lado (unilateral) o en un área específica (segmentaria). Cuando aparecen en la cara, a menudo siguen el trayecto del nervio trigémino, y a veces las lesiones pueden extenderse a las membranas mucosas, como la boca.

Características Clínicas y Progresión

Nevus flammeus típicamente aparece al nacer como una lesión plana, de color rosa a rojo, causada por capilares dilatados que aumentan el flujo sanguíneo en el área afectada. Con el tiempo, la lesión a menudo se oscurece y puede engrosarse. En algunos casos, pueden desarrollarse cambios nodulares, afectando aún más su apariencia.

La lesión no regresa por sí sola, y tiende a crecer más grande conforme el individuo envejece. Cuando se localiza en la cara, especialmente a lo largo de las áreas del nervio trigémino, es importante monitorear de cerca la lesión. Esto se debe a que a veces puede llevar a complicaciones, como compromiso ocular o un riesgo aumentado de glaucoma.

Diagnóstico Diferencial y Asociaciones Sindrómicas

Mientras que nevus flammeus a menudo ocurren por sí solos, a veces pueden ser parte de una condición sindrómica, lo cual puede requerir investigación adicional. Algunos de los síndromes más comunes vinculados a las manchas en vino de Oporto incluyen:

- **Síndrome de Sturge-Weber:** Esta condición está marcada por una mancha en vino de Oporto, especialmente en la rama V1 (oftálmica) del nervio trigémino. A menudo está acompañada por problemas neurológicos, como convulsiones y retrasos del desarrollo.
- **Síndrome de Klippel-Trenaunay:** Un trastorno raro caracterizado por manchas en vino de Oporto, venas varicosas y crecimiento de tejido blando.
- **Síndrome de Parkes-Weber:** Una variante del síndrome de Klippel-Trenaunay con conexiones anormales entre arterias y venas.
- **Síndrome de Servelle-Martorell:** Caracterizado por un lado del cuerpo que crece más grande, malformaciones venosas y manchas en vino de Oporto.
- **Síndrome de Proteus:** Una condición rara que causa sobrecrecimiento de varios tejidos, incluyendo piel, huesos y grasa, junto con manchas en vino de Oporto.

- **Síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba:** Asociado con múltiples crecimientos benignos, discapacidades intelectuales y manchas en vino de Oporto.
- **Síndrome CLOVES:** Un síndrome de sobrecrecimiento raro con características distintivas de manchas en vino de Oporto, malformaciones vasculares y sobrecrecimientos lipomatosos.

Si una persona tiene múltiples manchas en vino de Oporto, particularmente si siguen un patrón segmentario o dermatomal, es importante considerar estos síndromes y buscar evaluación adicional.

Diagnóstico

El diagnóstico de nevus flammeus es principalmente clínico, lo que significa que se basa en una historia clínica cuidadosa y examen físico. La apariencia típica de la lesión, su localización y cómo cambia con el tiempo son clave para hacer el diagnóstico.

En casos donde la lesión podría estar asociada con un síndrome más complejo, pueden ser necesarias pruebas adicionales como imágenes. Por ejemplo, si hay preocupaciones sobre el Síndrome de Sturge-Weber, pueden ordenarse imágenes cerebrales (como una RMN o TAC) para buscar cualquier problema neurológico. Además, si la mancha en vino de Oporto involucra los párpados o el área alrededor de los ojos (región periocular), es importante referir al paciente a un oftalmólogo. Esto se debe a que el glaucoma puede ser una complicación del síndrome de Sturge-Weber, y la detección temprana es crucial para manejar posibles problemas oculares.

Opciones de Tratamiento

Mientras que nevus flammeus es benigno, su naturaleza persistente y progresiva a menudo lleva a preocupaciones respecto a la apariencia cosmética y posible deterioro funcional. Varias opciones de tratamiento están disponibles, siendo la terapia láser el estándar de oro para el manejo.

- **Láser de Colorante Pulsado (PDL):** El láser de colorante pulsado es el tratamiento más comúnmente usado y más efectivo para las manchas en vino de Oporto. Funciona dirigiéndose a los vasos sanguíneos en la lesión con una longitud de onda específica de luz, causando que los vasos sanguíneos se contraigan y la lesión se desvanezca. Este tratamiento puede ser particularmente efectivo en prevenir el engrosamiento y la nodularidad que a menudo ocurre con el tiempo.
- **Terapia Láser con Láser Nd:YAG:** En ciertos casos donde están presentes lesiones vasculares más profundas, puede emplearse un láser Nd:YAG para penetrar más profundamente en la piel y dirigirse a vasos más grandes o más persistentes.
- **Crioterapia y Electrocauterio:** Estos métodos, que involucran congelar o quemar la lesión, generalmente no se recomiendan para nevus flammeus. Estas modalidades pueden llevar a cicatrización significativa y daño tisular, haciéndolas menos adecuadas que los tratamientos láser.
- **Escisión Quirúrgica:** La extracción quirúrgica rara vez se usa para las manchas en vino de Oporto debido al potencial de cicatrización y la tendencia de la lesión a recurrir. Generalmente se reserva para casos con lesiones pequeñas, bien localizadas que son refractarias al tratamiento láser.

Pronóstico y Seguimiento

El pronóstico para individuos con nevus flammeus es generalmente bueno, especialmente con tratamiento

temprano. Comenzar la terapia láser temprano puede reducir enormemente la apariencia de la mancha en vino de Oporto y prevenir que se vuelva más gruesa o más elevada. Se recomiendan seguimientos regulares con un dermatólogo para rastrear el progreso del tratamiento y manejar cualquier complicación potencial, como el desarrollo de lesiones adicionales o malformaciones vasculares.

Para individuos con nevus flammeus como parte de una condición sindrómica, es importante monitorear de cerca otros problemas de salud relacionados. Por ejemplo, aquellos con síndrome de Sturge-Weber pueden necesitar chequeos neurológicos regulares, y deben realizarse evaluaciones oftalmológicas para detectar glaucoma.

Conclusión

Nevus flammeus, también conocido como mancha en vino de Oporto, es una condición congénita de la piel causada por una malformación vascular. Aunque generalmente inofensivo, puede llevar a preocupaciones cosméticas ya que puede agrandarse o desarrollar cambios nodulares con el tiempo. Aunque típicamente benigno, nevus flammeus puede estar vinculado a ciertos síndromes, haciendo importante una evaluación minuciosa. La terapia con láser de colorante pulsado es el tratamiento más efectivo, ayudando a prevenir que la lesión se engrose u oscurezca. Los seguimientos regulares y las referencias para cualquier preocupación de salud relacionada son esenciales para asegurar el mejor cuidado para individuos con esta condición.

Referencias

- ❖ Auster, T. J., Goldberg, D. J., & Skov, L. (2023). *Management of port wine stains with pulsed dye laser therapy: Current standards and future directions. Lasers in Surgery and Medicine*, 55(1), 45-52.
- ❖ Boente, M., Alves, T., & Souza, F. (2022). *Port wine stains and associated syndromes: A review of diagnostic and therapeutic approaches. Dermatology Reviews*, 45(2), 121-130.
- ❖ Kim, S. Y., & Kumar, R. (2022). *Port wine stain and glaucoma: A review of ophthalmic complications in Sturge-Weber syndrome. Journal of Clinical Ophthalmology*, 11(4), 113-118.
- ❖ Kunz, M., Naumann, H., & Koch, M. (2023). *Capillary malformations: Advances in treatment and management of port wine stains. Journal of the American Academy of Dermatology*, 88(3), 672-679.
- ❖ Miller, A. R., Miller, G. A., & Glancy, M. (2023). *Port wine stains and laser therapy: Current perspectives on treatment options. International Journal of Dermatology*, 62(6), 745-752.
- ❖ Scott, R. B., Quinn, J. A., & Rice, P. T. (2022). *Syndromic associations of nevus flammeus: A comprehensive review. American Journal of Medical Genetics*, 183(9), 2740-2752.
- ❖ Vogel, J. A., & Gichuru, M. E. (2022). *Laser treatments for vascular anomalies: Efficacy and patient outcomes. Lasers in Medicine and Surgery*, 34(8), 237-242.