

# Facomatosis pigmentovascular tipo IIb tratada con láser colorante pulsado y láser de picosegundos. Reporte de un caso

## Type IIb Pigmentovascular Phakomatosis Treated with Pulsed Dye Laser and PicoWay Laser. Case Report

Dinora D. Chávez-López,<sup>1</sup> Isela Méndez-Bacca<sup>2</sup> y Eduardo David Poletti-Vázquez<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Dermatólogo pediatra, Clínica Dermatológica Isela Méndez.

<sup>2</sup> Dermatóloga, directora de la Clínica Dermatológica Isela Méndez.

<sup>3</sup> Médico internista, dermatólogo, dermatología pediátrica, Universidad Autónoma y Universidad Cuauhtémoc de Aguascalientes, México.

### RESUMEN

Presentamos el caso de una paciente de 16 años de edad a quien se integró el diagnóstico de facomatosis pigmentovascular (FPV) variedad *cesioflammea* tipo IIb (síndrome de Sturge-Weber y nevo de Ota). Fue tratada con dos modalidades de láser para los componentes cutáneos (láser de colorante pulsado y láser de picosegundos). Su evolución fue aceptable luego de varias sesiones, aunque su pronóstico a largo plazo de la FPV dependerá de las manifestaciones extracutáneas.

**PALABRAS CLAVE:** malformación vascular, nevo de Ota, facomatosis pigmentovascular *cesioflammea*, láser colorante pulsado, láser de picosegundos.

### ABSTRACT

We present the case of a 16-year-old female patient, with a diagnosis of phakomatosis pigmentovascularis (PPV) *cesioflammea* type IIb (Sturge-Weber syndrome and nevus of Ota). She was treated with two laser modalities for the cutaneous components (pulsed dye laser and PicoWay laser). Her evolution was acceptable after several sessions, however, the long-term prognosis of PPV depends on extracutaneous manifestations.

**KEYWORDS:** vascular malformation, nevus of Ota, phakomatosis pigmentovascularis *cesioflammea*, pulsed dye laser, PicoWay laser.

### Introducción

La facomatosis pigmentovascular (FPV) es un término genérico que describe la asociación de una malformación vascular capilar con una lesión pigmentada extensa, acompañada o no de alteraciones sistémicas. En la actualidad se definen cinco tipos, en los que adicionalmente se asigna “a” cuando no existe participación extracutánea, y “b” cuando sí está presente.<sup>1</sup> De esta manera, se identifican la siguientes variantes:

- I. Mancha “en vino de Oporto” + nevo epidérmico.
- II. Facomatosis *cesioflammea*: mancha “en vino de Oporto” + melanocitosis dérmica +/- nevo anémico. Son la forma más común (85%), y 50% tiene complicación mayor (Sturge-Weber, Parkes-Weber o facomatosis pigmento-queratósica)
- III. Facomatosis *spilorocea*: mancha “en vino de Oporto” + nevo de Spilus +/- nevo anémico.

IV. Mancha “en vino de Oporto” + melanocitosis dérmica + nevo de Spilus +/- nevo anémico.

V. Facomatosis *cesiomarmorata*; cutis marmorata telangiectásica congénita + melanocitosis dérmica.

Los descubrimientos extracutáneos incluyen hallazgos neurológicos, musculoesqueléticos y oculares.<sup>2,3</sup> La tasa de asociación de FPV con alteraciones extracutáneas es de aproximadamente 50%, lo que exige un manejo multidisciplinario en todos los pacientes, además se requiere un diagnóstico y tratamiento oportunos para la detección y manejo de las posibles complicaciones cutáneas y/o sistémicas.<sup>1,4</sup> En cuanto al tratamiento actual, en lo referente al problema cutáneo podemos ofrecer de forma combinada dos tipos de tecnología: láser colorante pulsado para tratar el componente vascular y láser de picosegundos para el componente pigmentario.<sup>5</sup>

### CORRESPONDENCIA

Dinora Desiree Chávez López ■ DyD\_13@hotmail.com ■ Teléfono: 5280 7256  
Clínica Dermatológica Isela Méndez, Plinio 128, Polanco, Polanco II Secc, 11560 Ciudad de México.

### Descripción del caso

Se trata de una paciente de 16 años de edad originaria y residente del Estado de México, quien presenta dermatosis localizada en la cabeza, que afecta la hemicara derecha con una mancha eritematosa compatible con malformación vascular capilar, además de manchas grisáceas en conjuntiva y en la región periocular derecha compatible con nevo de Ota, así como malformaciones vasculares en el tórax y en la extremidad inferior derecha. La paciente fue valorada de forma integral en las áreas de oftalmología y neurología con diagnóstico de glaucoma y angioma leptomeníngeo, con lo que se integra el diagnóstico de síndrome de Sturge-Weber aunado a nevo de Ota (facomatosis pigmentovascular tipo IIb, FPV IIb) (figuras 1 y 3). Actualmente la paciente ha recibido tres sesiones de láser colorante pulsado en la cara, la primera de 8 joules, con duración de pulso de 0.45 ms y *spot* de 10 mm, posteriormente 10 joules, duración de pulso de 0.45 ms y *spot* de 10 mm, y al final 7.5 joules, duración de pulso de 0.45 ms y *spot* de 7 mm, combinadas con una sesión de láser de picosegundos para el nevo de Ota (figuras 2 y 4).

### Discusión

El caso correspondió a la variante de facomatosis pigmentovascular tipo IIb (*cesioflammea*), que fusionó característi-

cas del síndrome de Sturge-Weber y del nevo de Ota.<sup>6,7</sup> Debido a sus componentes cutáneos de manchas “en vino de Oporto” aunadas a melanocitosis dérmica, adicionalmente a su tratamiento de base se intentó intervención terapéutica cutánea con dos modalidades de láser.

Este padecimiento fue descrito por primera vez por Ota en 1947, y los primeros reportes de casos datan de 1910.<sup>3,1</sup> En el año 1985 Hasegawa y Yasuhara clasificaron la FPV en cuatro tipos de acuerdo con la lesión pigmentada presente asociada al nevo flámeo.<sup>1,2,8,9</sup>

En el año 2005 Happle revisó los tipos de FPV ya descritos por otros autores y los reclasificó en cuatro grupos.<sup>1</sup> Propuso como inexistente la FPV tipo I de la antigua clasificación. Asimismo sugirió que la categorización en subtipos “a” o “b” de acuerdo con el daño extracutáneo ausente o presente, respectivamente, es cuestionable ya que es difícil afirmar que un subtipo “a” no evolucionará después a un subtipo “b” y que, a su vez, éste puede no especificar las anomalías extracutáneas presentes. De este manera, es preferible dar una descripción exacta, si es necesario, de los defectos extracutáneos asociados.<sup>1,4</sup>

En la tabla 1 se muestra una comparativa de ambas clasificaciones de FPV, la tradicional y la nueva.<sup>2</sup> A través de un extenso análisis de 24 casos de FPV tipos IIa y IIb, Vidaaurri de la Cruz y colaboradores reportan que la



**Figuras 1 y 2.** Iconografías que muestran el aspecto de las lesiones combinadas de FPV y nevo de Ota. Nótese el cambio de tonalidades frontales y de toda la hemicara derecha, con tegumento que se homólogo en coloración hacia el contralateral luego de tres sesiones con los dos láseres diferentes.

Tabla 1. Clasificación tradicional y actual de las facomatosis pigmentovasculares

CLASIFICACIÓN TRADICIONAL (HASEGAWA Y YASUHARA, 1985)	DESCRIPCIÓN	NUEVA CLASIFICACIÓN (HAPPLE, 2005)
FPV tipo I	Nevo flámeo + nevo epidérmico pigmentado	No existe
FPV tipo II	Nevo flámeo + manchas mongólicas o nevo de Ota +/- nevo anémico	Cesioflamea
FPV tipo III	Nevo flámeo + nevo de spilus +/- nevo anémico	Spilorosea
FPV tipo IV	Nevo flámeo + nevo de spilus + manchas mongólicas +/- nevo anémico	No clasificable
FPV tipo V	Cutis marmorata telangiectásica congénita + manchas mongólicas	Cesiomarmorata
No clasificable	Otras asociaciones cutáneas no descritas previamente	No clasificable

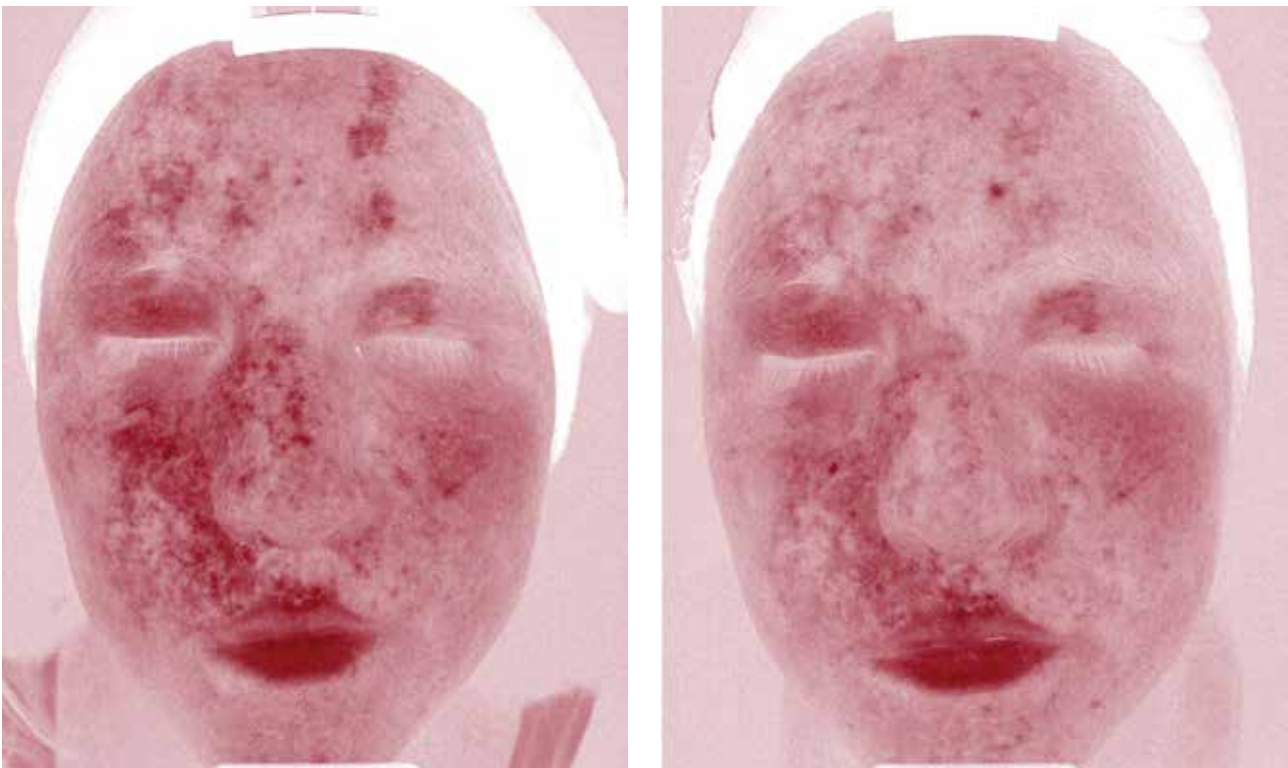
Comparativa entre la clasificación tradicional de Hasegawa y Yasuhara y la clasificación de Happle.<sup>23</sup>

frecuencia relativa de FPV en el Instituto Nacional de Pediatría de México fue de 5.8 por cien mil pacientes pediátricos, y de 0.634 por cien mil pacientes dermatológicos.<sup>1</sup>

La tasa de asociación de FPV con alteraciones extra-cutáneas es de alrededor de 50% para todos los tipos, siendo las alteraciones neurológicas, oftalmológicas y esqueléticas las principalmente descritas. Los síndromes asociados a FPV identificados con mayor frecuencia son el de Sturge-Weber y el de Klippel-Trenaunay, este último se reporta en 6 a 8% de los casos de FPV. Se desconoce la patogenia de la asociación de las extensas anomalías

vasculares y pigmentarias en un mismo paciente, aunque para su explicación se ha propuesto un modelo genético conocido como *twin spots* (manchas gemelas) o didimosis.<sup>2</sup> En casos semejantes al que nos ocupa, ya se ha especulado que pueden presentarse mutaciones en el gen *GNAQ* (proteína de unión a nucleótidos de guanina, proteína G) en pacientes con manchas de vino de Oporto en el síndrome de Sturge-Weber, nevos azules, melanoma uveal y nevo de Ota.<sup>10</sup>

Con base en los esquemas de clasificación, nuestro caso se identifica como una facomatosis pigmentovascu-



Figuras 3 y 4. Iconografías con filtro para visualizar la vasculatura donde se muestra la disminución en la coloración de la hemicara derecha.

lar tipo IIb, también llamada *cesioflammea*, asociada a síndrome de Sturge-Weber, y para su manejo es importante abordarla de forma multidisciplinaria.<sup>4,5</sup> Para la malformación vascular ya se ha intentado como terapéutica el láser colorante pulsado, y para los nevos pigmentarios el láser *Q-switched*.<sup>11,12</sup> También se ha informado acerca de tratamientos exitosos de melanocitosis dérmica en asiáticos y en pacientes con nevo de Ota.<sup>13,14</sup> Con el objetivo de brindar el mayor beneficio, en este caso en particular decidimos usar para las lesiones cutáneas la combinación de dos láseres, uno para el componente pigmentario y otro para el componente vascular.<sup>15,16</sup> En este caso utilizamos la tecnología de primera línea para el componente vascular el láser colorante pulsado, y para el componente pigmentario usamos la última tecnología en láser de picosegundos.<sup>5,16</sup>

### Láser colorante pulsado

Con base en el trabajo de Anderson y Parrish de principios de la década de 1980, se han desarrollado varios sistemas láser específicos para lesiones vasculares utilizando el principio de la fototermólisis selectiva. Las lesiones vasculares benignas contienen cantidades abundantes de oxihemoglobina que se pueden tratar selectivamente con el láser a una longitud de onda, duración de pulso y fluencia específicos. Los láseres de colorantes de pulso se han convertido en el estándar de oro tanto para lesiones vasculares congénitas como adquiridas. Los sistemas PDL más nuevos con duración de pulso prolongada permiten un calentamiento más lento y uniforme con poca o ninguna rotura de vasos y menos púrpura.<sup>16</sup>

### Láser de picosegundos (PicoWay)

El láser en picosegundos causa efectos microscópicos por debajo de la epidermis, a través de un efecto fotoacústico. El láser de picosegundos tiene doble longitud de onda de 1 064 nm con duraciones de pulso de 450 ps.<sup>16,17</sup> Las duraciones de pulso más cortas permiten el impacto fotoacústico necesario para fracturar y romper el cromóforo diana (melanina) utilizando fluencias bajas y con esto tener menos efectos adversos. En los últimos 20 años los láseres *Q-switched* que emiten duraciones de pulso cortas en nanosegundos eran los ideales para tratar lesiones pigmentarias; sin embargo, se ha teorizado que con duraciones de pulso más cortas, en picosegundos se obtienen mejores resultados para la destrucción del pigmento.<sup>18</sup> Muy recientemente, Wenyou Yu y colaboradores analizaron en 30 pacientes, de forma comparativa, con la región facial dividida, una sola aplicación (pasada) aleatoria, comparativa y controlada de láser de picosegundo

Alejandrita 755-nm versus Alejandrita 755-nm nanosegundo, para un total de tres tratamientos con intervalos de seis meses. La seguridad y eficacia de los dos láseres se determinó mediante evaluación visual, y se pudo concluir que la terapia con láser de picosegundo ofrece resultados clínicos significativamente mejores y con menos efectos secundarios en el tratamiento.<sup>19</sup>

En nuestra paciente se optimizó tecnología “de punta” para lesiones pigmentarias y láser de primera línea para la lesión vascular con buenos resultados en pocas sesiones, analizado el porcentaje de mejoría con iconografía (VISIA®).

### Conclusiones

Los pacientes con facomatosis pigmentovascular deben ser diagnosticados y tratados de forma integral. La terapia combinada con láseres en dichos pacientes es una opción para las lesiones cutáneas. Probablemente nuestros resultados estimularán a los médicos a considerar esta opción terapéutica y mejorar la calidad de vida de los pacientes. Se debe considerar que pese a los avances que se han producido con estas fuentes de luz, quizá solamente se consiga eliminar de forma completa entre 40 y 50% de estas lesiones.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Happle R, Phacomatosis pigmentovascularis revisited and reclassified, *Arch Dermatol* 2005; 141:385-8.
2. Vidaurre de la Cruz H, Tamayo-Sánchez L, Duran-McKinster C, Orozco-Covarrubias M de L y Ruiz-Maldonado R, Phacomatosis pigmentovascularis II A and II B: clinical findings in 24 patients, *J Dermatol* 2003; 30:381-8.
3. Viada-Peláez MC, Stefano PC, Cirio A y Cervini AB, Facomatosis pigmentovascular tipo *cesioflammea*: a propósito de un caso, *Arch Argent Pediatr* 2018; 116(1):e121-e124.
4. Cadavid M, Zapata F y Velásquez N, Facomatosis pigmentovascularis asociada a síndrome de Klippel-Trenaunay y a alopecia triangular. Reporte de caso, *Rev CES Medicina* 2012; 26(2):229-36.
5. Adachi K, Togashi S, Sasaki K y Sekido M, Laser therapy treatment of phacomatosis pigmentovascularis type II: two case reports, *J Med Case Rep* 2013; 27(7):55.
6. Namiki T, Takahashi M, Nojima K, Ueno M, Hanafusa T, Tokoro S y Yokozeki H, Phacomatosis pigmentovascularis type IIb: a case with Klippel-Trenaunay syndrome and extensive dermal melanocytosis as nevus of Ota, nevus of Ito and ectopic Mongolian spots, *J Dermatol* 2017; 44(3):e32-e3.
7. Goyal T y Varshney A, Phacomatosis *cesioflammea*: first case report from India, *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2010; 76(3):307.
8. Cordisco M, Campo A, Castro C et al, Phacomatosis pigmentovascularis: report of 25 cases, *Ped Dermatol* 2001; 18(Sup70):65.
9. Fernández-Guarino, Boixeda P, De las Heras E et al, Phacomatosis pigmentovascularis: clinical findings in 15 patients and review of the literature, *J Am Acad Dermatol* 2008; 58(1):88-93.
10. Thomas A, Zeng Z, Rivière JB et al, Mosaic activating mutations in *GNA11* and *GNAQ* are associated with phacomatosis pigmentovascularis and extensive dermal melanocytosis, *J Invest Dermatol* 2016; 136(4):770-8.



11. Kono T, Erçöçen AR, Chan HH, Kikuchi Y *et al*, Treatment of phacomatosis pigmento vascularis: a combined multiple laser approach, *Dermatol Surg* 2003; 29(6):642-6.
12. Segatto MM, Schmitt E, Hagemann L *et al*, Phacomatosis pigmentovascularis type IIa: case report, *An Bras Dermatol* 2013; 88(6 Suppl 1):S85-8.
13. Jerdan K, Hsu JT y Schnurstein E, Successful treatment of Ota nevus with the 532-nm solid-state picosecond laser, *Cutis*, 2017; 99(3):E29-E31.
14. Ohshiro T, Sasaki K y Kishi K, Picosecond pulse duration laser treatment for dermal melanocytosis in Asians: a retrospective review, *Laser Ther* 2016; 29(2):99-104.
15. Torrelo A, Zambrano A y Happle R, Cutis marmorata telangiectatica congenita and extensive mongolian spots: type 5 phacomatosis pigmentovascularis, *Br J Dermatol* 2003; 148:342-5.
16. Habbema L, Verhagen R, Van Hal R *et al*, Minimally invasive non-thermal laser technology using laser induced optical breakdown for skin rejuvenation, *J Biophotonics* 2012; 5(2):194-9.
17. Bernstein E, Schomacker K, Paranjape A *et al*, Treatment of photoaging with a dual-wavelength, 532 nm and 1 064 nm picosecond-domain laser producing a fractionated treatment beam using a holographic optic, *J Drugs in Dermatol* 2017; 16(11):611-6.
18. Bernstein E, Schomacker K y Basilavecchio L, Treatment of acne scarring with a novel fractionated, dual-wavelength, picosecond-domain laser incorporating a novel holographic beam-splitter, *Lasers in Surgery and Medicine* 2017; 49:796-802.
19. Yu W, Zhu J, Yu X, Lyu D, Lin X y Zhang Z, A split-face, single-blinded, randomized controlled comparison of alexandrite 755-nm picosecond laser versus alexandrite 755-nm nanosecond laser in the treatment of acquired bilateral nevus of Ota like macules, *J Am Acad Dermatol* 2018; 79:479-86.

