



Mancha mongólica atípica: un reto diagnóstico

Marta Dorado Criado^a, Celia Fabra Garrido^a, José Manuel Rueda Carnero^a, Miguel Ángel Molina Gutiérrez^b

Publicado en Internet:
11-septiembre-2018

Marta Dorado Criado:
doradocriado@gmail.com

^aMIR-Pediatría. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid. España • ^bServicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid. España.

Palabras clave:

- Anomalías congénitas
- Mancha mongólica
 - Piel
- Recién nacido

Resumen

La mancha mongólica o melanocitosis dérmica es la lesión pigmentada más frecuente en el recién nacido. Típicamente se localiza en la región lumbosacra, siendo infrecuente encontrarla en otras localizaciones. Presentamos el caso de un paciente con una mancha mongólica en región distal de la pierna, maléolo externo y dorso del pie izquierdo.

Key words:

- Congenital abnormalities
- Infant, newborn
- Mongolian spot
 - Skin

Abstract

The Mongolian spot or dermal melanocytosis is the most common pigmented lesion of the newborn. It is located typically in the lumbo-sacral region and it is not common to be found in other regions of the body. We present the case of a patient with a Mongolian spot in the distal region of the leg, external malleolus and the back of the left foot.

Atypical mongolian spot: a diagnostic challenge

INTRODUCCIÓN

La melanocitosis dérmica congénita, también llamada mancha mongólica (MM), es la lesión pigmentada más frecuente en recién nacidos. Típicamente aparece como una mácula azul-grisácea con bordes indefinidos, aunque también puede ser azul-verdosa o marrón. El diámetro de la lesión puede ser de 10 cm o incluso más. La prevalencia está ligada a las diferencias étnicas, siendo más frecuente en asiáticos, seguido de la raza negra, hispanicos y por último los niños blancos, constituyendo estos últimos menos del 10% del total. La localización más común es la glúteo-sacra, seguida de los hombros¹. Presentamos el caso de un recién nacido con melanocitosis dérmica de presentación atípica.

CASO CLÍNICO

Recién nacido varón de siete días de vida que acude al Servicio de Urgencias derivado por su pediatra de área para la valoración de una lesión cutánea en el pie izquierdo presente desde el nacimiento. Parto eutócico y resto de antecedentes perinatales sin interés. Ausencia de antecedentes familiares de trastornos de la coagulación.

Se trataba de una lesión macular de 5 × 3 cm de diámetro, de color azul-grisáceo, homogénea en su superficie, con bordes moderadamente definidos, localizada en el tercio distal de la pierna, maléolo externo y dorso del pie izquierdo, no asociada a otras lesiones (Fig. 1). Pulso distal conservado. El resto de la exploración física fue normal.

Cómo citar este artículo: Dorado Criado M, Fabra Garrido C, Rueda Carnero JM, Molina Gutiérrez MA. Mancha mongólica atípica: un reto diagnóstico. Rev Pediatr Aten Primaria. 2018;20:245-7.

Figura 1. Mancha mongólica de localización atípica



DISCUSIÓN

La mancha mongólica es una lesión macular de carácter benigno, generalmente localizada sobre la región glútea, que aparece al nacimiento o a las pocas semanas de vida. Es resultado de la desaparición tardía de melanocitos dérmicos, y es en la zona sacra y la zona medial de las nalgas donde los melanocitos dérmicos permanecen habitualmente activos tras el nacimiento. Normalmente desaparece entre el primer y el segundo año de vida, sin embargo, una minoría pueden permanecer hasta la edad adulta, especialmente aquellas de coloración más oscura, mayores de 10 cm, múltiples y no localizadas en la región lumbosacra².

Las localizaciones atípicas de la mancha mongólica han sido escasamente documentadas en la literatura médica. Fuera de la región lumbosacra, los autores han descrito casos en localización occipital³ y en la zona inervada por la rama mandibular del nervio trigémino⁴. Middleton *et al.* describen el caso de un varón de tres años con una mancha mongólica en pabellón auricular que se extendía a la membrana timpánica⁵.

Las manchas mongólicas pueden asociarse a ciertos errores congénitos del metabolismo, especialmente a las enfermedades de depósito lisosomal. Las dos entidades que con mayor frecuencia se asocian a MM son la gangliosidosis GM1 y la mucopolisacaridosis tipo I (enfermedad de Hurler). Consideraremos estos diagnósticos ante recién nacidos

con MM de gran extensión, oscuras y múltiples, especialmente si están asociadas con hipotonía y visceromegalias⁶.

Así mismo también se ha descrito su asociación con el hemangioma congénito, el síndrome de Sturge-Weber, síndrome de Klippel-Trenaunay, cutis marmorata teleangiectásica congénita, mancha café con leche y con la facomatosis pigmento-vascular⁷. En muchos de estos casos la presencia de MM se ha correlacionado con un peor pronóstico de la enfermedad subyacente^{8,9}.

El diagnóstico diferencial de la MM se debe realizar con otras lesiones hiperpigmentadas: nevus azul, nevus de Ota y nevus de Ito. El nevus azul se caracteriza por presentar una superficie irregular y elevada con bordes más definidos, y los dos últimos tienen una distribución específica.

Las localizaciones atípicas de la mancha mongólica pueden en ocasiones dar lugar a erróneos diagnósticos de maltrato o abuso infantil. A diferencia de los hematomas, la mancha mongólica no muestra cambios en su coloración, es indolora y puede tardar varios meses en desaparecer¹⁰.

CONCLUSIONES

La mancha mongólica es una de las lesiones dermatológicas más frecuentes del recién nacido, sin embargo, no siempre ha de ser considerada como una lesión benigna, especialmente si se acompaña de otros hallazgos exploratorios patológicos. Sus localizaciones atípicas se han relacionado con su persistencia en la edad adulta, y en ocasiones pueden generar falsos diagnósticos de maltrato.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

ABREVIATURAS

MM: mancha mongólica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cordova A. The Mongolian spot: a study of ethnic differences and a literature review. *Clin Pediatr (Phila)*. 1981;20:714.
2. Gupta D, Thappa DM. Mongolian Spots-a prospective study. *Pediatr Dermatol*. 2013;30:683-8.
3. Leung AK, Kao CP. Extensive mongolian spots with involvement of the scalp. *Pediatr Dermatol*. 1999;16:371-2.
4. Tanyasiri K, Kono T, Groff WF, Higashimori T, Petrovska I, Sakurai H, et al. Mongolian spots with involvement of mandibular area. *J Dermatol*. 2007;34:381-4.
5. Middleton T, Dritsoula A, Thevasagayam M. A unique blue spot. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015;79:1571-2.
6. Bersani G, Guerriero C, Ricci F, Valentini P, Zampino G, Lazzareschi I, Antuzzi D, et al. Extensive irregular Mongolian blue spots as a clue for GM1 gangliosidosis type 1. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2016;14:301-2.
7. Gupta D, Thappa DM. Mongolian spots: how important are they? *World J Clin Cases*. 2013;1:230-2.
8. Hall BD, Cadle RG, Morrill-Cornelius SM, Bay CA. Phacomatosis pigmentovascularis: implications for severity with special reference to Mongolian spots associated with Sturge-Weber and Klippel-Trenaunay syndromes. *Am J Med Genet*. 2007;14:3047-53.
9. Torrelo A, Zambrano A, Happle R. Large aberrant Mongolian spots coexisting with cutis marmorata telangiectatica congenita (phacomatosis pigmentovascularis type V or phacomatosis cesiomarmorata). *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2006;20:308-10.
10. AlJasser M, Al-Khenaizan S. Cutaneous mimickers of child abuse: a primer for pediatricians. *Eur J Pediatr*. 2008;167:1221-30.