

IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Crisis neonatales y lesiones cutáneas: ¿qué pensar?

Neonatal seizures and skin lesions: What to consider?

Alba Molina Ureba*, Leonor Bardallo Cruzado y Jessica Gómez Ávila

Unidad de Neonatología, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

Recién nacida a término que presenta en su primer día de vida crisis convulsivas, consistentes en clonías en hemi-cuerpo izquierdo y desviación de la mirada. Presenta refractariedad a tratamiento anticonvulsivante habitual, cediendo con fenitoína. En RMNc se observan lesiones hiperintensas en difusión con afectación cortical extensa, parcheada y bilateral a nivel periventricular y subcortical (fig. 1). Se realiza EEG, estudio infeccioso, metabólico y oftalmológico normales.

A los 9 días, presenta lesiones cutáneas consistentes en placas papulosas-vesiculosas en miembros inferiores, superiores y espalda, sin distribución metamérica (fig. 2). Se rehistoria a la madre, presentando lesiones cutáneas hipopigmentadas, anomalías dentales y ungueales, estrabismo, pezón supernumerario, abortos previos y crisis convulsivas en periodo neonatal, sin filiar.

Ante la sospecha de enfermedad genética neurocutánea, se solicita estudio genético para detección de mutación en gen *IKBKG*, confirmando el diagnóstico.

La incontinencia pigmenti es una displasia neuroectodérmica de herencia ligada al cromosoma X. Produce afectación de tejidos derivados del ectodermo. La afectación neuroló-

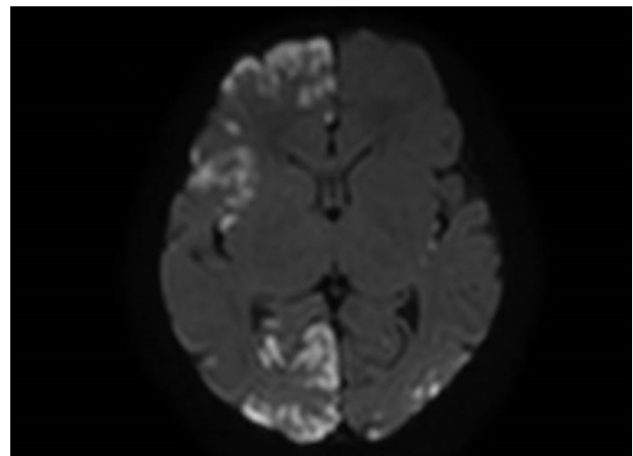


Figura 1 Afectación parcheada y bilateral a nivel cortical en secuencia de difusión.

gica es frecuente (30-50%), pero es raro que sea la clínica de inicio¹.

Es una enfermedad infradiagnosticada, pudiendo confundirse con otras afecciones como infecciones congénitas, encefalopatía hipóxico-isquémica, metabolopatías, epidermolísis ampollosa hereditaria... Su diagnóstico precoz es importante, ya que la afectación neonatal neurológica y oftalmológica son indicadores de mal pronóstico, pudiendo condicionar el neurodesarrollo del recién nacido^{2,3}.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: albamolinaureba@gmail.com
(A. Molina Ureba).



Figura 2 Placas papulosas-vesiculosas en miembro inferior.

Bibliografía

1. Ocaña Jaramillo S, del Boz J, Vera Casaño Á. Incontinentia pigmenti. A descriptive study of experience in two different hospitals [Article in Spanish]. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2020;92:3–12, <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2019.04.004>.
2. Bodemer C, Diociaiuti A, Hadj-Rabia S, Robert MP, Desguerre I, Manière M-C, et al. Multidisciplinary consensus recommendations from a European network for the diagnosis and practical management of patients with incontinentia pigmenti. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2020;34:1415–24, <http://dx.doi.org/10.1111/jdv.16403>.
3. Rodríguez García Y, Maspons Castillo G. Incontinentia Pigmenti in a newborn: A case report. *Medisur*. 2015;13:555–9.