

• **HIPOMELANOSIS DE ITO, SINDROME NEURO CUTANEO, CON UN NEURO DESARROLLO ADECUADO, DESPUES DE INGRESAR A UN PROGRAMA DE NEUROHABILITACION, PRESENTACION DE UN CASO y REVISION DE LA LITERATURA.**

- **Arias Kanemoto Eduardo, Esparza Anaya Rocio Lilian, Cruz Martínez Enoe, Cruz Rivera Ericka, Barragan Campos Hector.**

**UNIDAD DE INVESTIGACION EN NEURODESARROLLO**

La hipomelanosis de Ito es un síndrome neuro cutáneo poco común. Se caracteriza por la presencia de lesiones cutáneas hipo pigmentadas en forma de líneas en espiral y remolinos con márgenes irregulares, anormalidades en el sistema nervioso central en el 40%, manifestaciones oculares y musculoesqueléticas. Se presenta el caso de una paciente quien presento epilepsia, obesidad y un trastorno del aprendizaje como única manifestación neurológica del síndrome, posterior al ingreso a un programa de neuro habilitación cerebral..

**OBJETIVOS:**

1. Realizar el reporte de un caso de una paciente escolar femenina con Hipomelanosis de Ito, con un neurodesarrollo adecuado, después de ingresar a un programa de intervención temprana y Neuro habilitación a los 03 meses de edad y con un seguimiento longitudinal a los 6 años.
2. Reportar la evolución del Neurodesarrollo en el tiempo, de las habilidades cognitivas, motrices del aprendizaje y lenguaje en nuestra paciente.

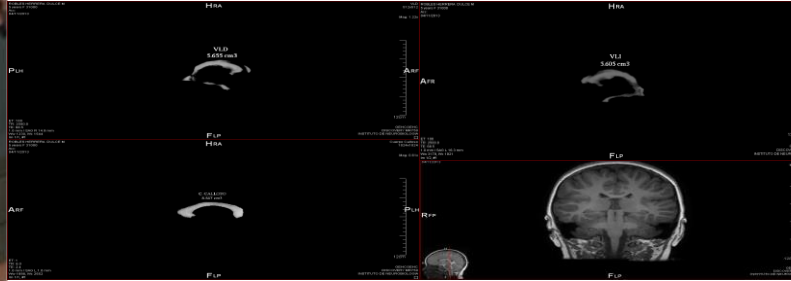

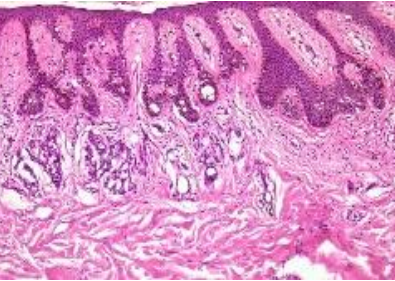
**MATERIAL Y METODOS.**

Se presenta el caso clínico de una lactante femenina , que debuta a los 3 meses de edad crisis epilépticas generalizadas tónica clónicas, las cuales fueron tratadas con Fenobarbital a una dosis de 3 mg/kg7d, en el hospital de especialidades del niño y de la mujer, en la ciudad de Querétaro, México. Referida a la UIND a los 3 meses. Antecedentes heredo familiares de epilepsia (-), Gesta 1, nace a las 37 semanas por parto, antecedentes neonatales de importancia (-). En la evaluación y exploración física neurológica, a nivel cutáneo se observo la presencia de lesiones hipo pigmentadas en forma de líneas en espiral y remolinos en todo el cuerpo. Resto de la normal. Para confirmar el diagnóstico, fue referido a una dermatóloga pediatra quien realiza una de biopsia de piel hipopigmentada , el estudio histo patológico demostró: la presencia de muestra disqueratosis, incremento en los mastocitos y anomalías pilo sebáceas (2,5,7). A su ingreso a la UNID 3 meses de edad , ingreso al protocolo de neuro habilitación cerebral por el método Katona y fue tratada por un grupo multi disciplinario, neurólogo pediatra, psicóloga del desarrollo, terapia física, nutrición y neuro lingüista. Fue evaluando el Neurodesarrollo de manera prospectiva, las citas de seguimiento se realizaron 1 vez al mes el primer año, cada 3 meses el segundo año y cada 6 meses a partir del tercer año. Su desarrollo psicomotor mostró control cefálico a los 4 meses, sedestación a los 08 meses, gateo 1 año, bipedestación 12 , marcha 1año 04 meses, control de esfínteres los 03 años. Lenguaje Balbuceo 6 meses, monosílabos 18 meses, bisílabos 2 años 06 meses Fueron realizados estudios de electroencefalografía, y resonancia magnética de cráneo, Fue referida a un endocrinólogo pediatra a los 3 años por desarrollar obesidad y pubertad precoz fue tratada con análogos de (GnRH), ( lectrum 3.75 mgs cada 56 días), durante 2 años. Las crisis convulsivas generalizadas remitieron (el fenobarbital fue suspendido a los 3 años de edad). Al ingresar al sistema de educación preescolar las maestras notaron alteraciones en su atención y en la memoria a corto plazo. A su ingreso al primer grado de primaria, presento un rezago académico, por inatención, pero mejoro con los programas de intervención temprana, así como con Metilfenidato de acción corta, para mejorar la atención y las dificultades e. Actualmente presenta obesidad, tratada por el servicio de Nutrición de la UIND , además de periodos de incontinencia urinaria.

Exploración Física 6 años  
Peso 41.5 kg (+ 97), Talla 140 cm (50), PC 54 cm (50). Neurológica normal. PIEL lesiones hipomelanóticas lineales espalda, y brazo derecho.

**RESULTADOS**

WPPSI – III 5 años Escalas	Suma de puntuaciones escalares	CI clasificación	Frostig	Cociente	Percentil	Edad equivalente
Cl verbal	128	86 promedio	Percepción visual general	104	61	4-5
Cl ejecución	31	102 promedio	Percepción visual con respuesta motriz reducida	98	45	4-2
Velocidad de procesamiento	17	91 promedio	Integración visomotora	110	75	4-6
Cl total	76	106		Percentil copia	Percentil memoria	
			Figura del rey	10	01	



**P.55**  
Lenguaje: 4 años 03 meses comprensión auditiva ligeramente superior al promedio 5 años 3 meses, Expresión comunicativa promedio, 4 años 7 meses, Lenguaje total promedio 4 años 11 meses.  
6 años 01 meses Comprensión auditiva ligeramente superior al promedio 6 años 9 meses Promedio Expresión comunicativa 6 años 11 meses  
66 años 01 m Comprensión auditiva ligeramente superior al promedio, 6 años 3 meses, Promedio Expresión comunicativa promedio 6 años 7 meses Promedio., Lenguaje total promedio 6 años 5 meses Promedio.Sondeo articulatorio Típico para su edad.

**DISCUSION.**  
La Hipomelanosis de Ito,(1,2) descrita por Ito en 1951(1); también llamada, incontinencia pigmentaria acromática (3,4) o nevo sistémico acrómico (2), es un síndrome neuro cutáneo poco común, tiene una prevalencia de 1 caso por cada 5000-6000 pacientes de un hospital pediátrico (7). Las lesiones son hipo pigmentadas y se presentan en cualquier parte del cuerpo, pueden ser unilaterales o bilaterales, tienen una distribución dermatómica en forma de líneas en espiral y remolinos con márgenes irregulares (1,2,4,5). Las lesiones cutáneas son congénitas(2) y; se presentan al nacimiento o pueden aparecer al inicio de la niñez (6), el 70% al año de edad (6). Del 76 al 94% tienen una o más alteraciones no cutáneas que incluyen afección al sistema nervioso central, ocular, neuromuscular y dental. 50% (1). 75% (2) se asocian a manifestaciones del SNC ; retraso mental en + 60% de los casos, crisis convulsivas refractarias al tratamiento (2,5,6,7), autismo 10 % (7), hemi megalencefalia (3), disminución de la densidad de la sustancia blanca, similar a las leucodistrofias (1,5), laminación cortical desordenada con heterotopias de la sustancia gris y atrofia difusa; disfunción del sistema motor (2), sistema nervioso periférico; ojos; huesos; pelo y dientes (1) Anomalías oculares : estrabismo, epicanto, miopía, hipoplasia del nervio óptico e hipopigmentación del fondo de ojo, asimetría y opacidad corneal, iris atrófico con márgenes pupilares irregulares, catarata y desprendimiento de retina (2) y heterocromia del iris (5). Otras alteraciones : Xifoescoliosis, hemi hipertrofia, facies toscas, Hiper telorismo, alteraciones en los genitales, hernia inguinal, cardiopatías congénitas, paladar hendido, dientes y pies (5). No se dispone de tratamiento específico, los pacientes con convulsiones deben recibir fármacos antiepilépticos debido a las alteraciones musculo esqueléticas requieren de revisión ortopédica. (2) . (1,5). Nuestra paciente en su seguimiento y posterior al programa de intervención se encuentra actualmente sin crisis epilépticas, tiene obesidad, la pubertad precoz se encuentra en control. La evolución clínica ha sido satisfactoria, posterior al programa de intervención temprana, su función cognitiva es normal, tiene un trastorno de inatención, que no ha impactado en su aprendizaje. Es importante enviar a los pacientes con síndromes neurocutáneos a programas de intervención temprana, ya que favorece la función motriz , cognitiva, lenguaje y conductual..

**CONCLUSIONES.**

1. Es importante dentro del examen neurológico, la exploración de la piel con el fin de integrar síndromes neuro cutáneos de forma temprana.
2. El diagnóstico temprano , así como la intervención temprana, por medio de programas de Neuro habilitación e intervención temprana en las áreas del lenguaje y aprendizaje pueden modificar las funciones cognitivas y de lenguaje en los pacientes con Hipomelanosis de Ito.

**REFERENCIAS:**

1. Osborn AG. Neurorradiología Diagnóstica. Trastorno de la histogénesis: síndromes neurocutáneos Mosby; 1996. p. 110
2. Swaiman KF. Neurología Pediátrica, Principios y prácticas.Síndromes neurocutáneos: facomatosis y trastornos relacionados 2da. Edición Mosby / Doyma; 1996. p. 10843. Berg BO. Principles of Child Neurology, Dysgeneses of the centralnervous system McGraw-Hill; 1996. p. 641
4. Kumar A, Chaudhary D, Bhargava V. Hypomelanosis of Ito, IndianJ Pediatr, 1996 Jul-Aug;63(4):573-5.
5. Kulkarni ML, Kumar CS, Venkataramana V, Reddy EV.Hypomelanosis of Ito. Indian Pediatr. 1996 Mar;33(3):243-5.
6. Pinto FJ, Bologna JL. Disorders of hypopigmentation 6. Pinto FJ, Bologna JL. Disorders of hypopigmentation in children. Pediatr Clin North Am. 1991 Aug;38(4):1005-1009.
7. No authors listed. Hypomelanosis of Ito. Lancet. 1992 Mar14;339(8794):651-2.