

Caso clínico

Telangiectasia nevoide unilateral

Miguel Ángel Cardona Hernández,* Gisela Navarrete Franco,** Maribet González González,*** Ana Luisa Cabrera Pérez****

RESUMEN

La telangiectasia nevoide unilateral (TNU) es una dermatosis poco frecuente. Puede ser congénita o adquirida, secundaria a procesos de hiperestrogenismo fisiológicos o patológicos, con un curso benigno. Se localiza principalmente en el hemicuerpo superior y está constituida por manchas eritematosas vasculares de tipo telangiectasia. En este artículo presentamos el caso de una paciente en la cuarta década de la vida con diagnóstico de TNU relacionada con embarazo.

Palabras clave: Telangiectasia nevoide unilateral, hiperestrogenismo.

ABSTRACT

The unilateral nevoid telangiectasia syndrome (UNT) is a rare dermatosis. It may be congenital or acquired; when acquired, it has been associated with elevated estrogen levels in multiple physiologic and pathologic conditions, with a benign course. It is usually located in the upper body, and mainly consists of a grouping of telangiectatic vascular lesions. In this article we describe the case of a pregnant woman in the fourth decade of life with diagnosis of UNT, without other systemic diseases.

Key words: Unilateral nevoid telangiectasia syndrome, hyperestrogenism.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 34 años de edad, originaria de Veracruz y residente en el Distrito Federal. Acudió al Centro Dermatológico «Dr. Ladislao de la Pascua» con una dermatosis diseminada a la cabeza, cuello, tronco y extremidad superior derecha. De la cabeza afectaba la hemicara, la cara lateral del cuello, el tórax anterior y la zona escapular derechas; así como el brazo, el antebrazo y la mano en su cara anterior, de distribución unilateral. La dermatosis era de aspecto monomorfo, constituida por numerosas manchas eritematosas vasculares de tipo telangiectasia, algunas circulares y ovales, de límites mal definidos, con evolución crónica y asintomática (**Figuras 1, 2**

y 3). En el resto de la piel y anexos no se encontró ninguna otra alteración.

Al interrogatorio, refirió que tres meses atrás le empezó a salir un «lunar rojo en el lado derecho de la cara», el cual creció de manera progresiva durante el embarazo. Dijo estar en el puerperio tardío de su segundo embarazo; tanto éste como el primero llegaron a término sin complicaciones. Describió, además, la presencia de lesiones similares al cuadro actual en la primera gestación, que remitieron a los seis meses postparto. Como terapéutica previa, refirió el uso de complejo B, cremas hidratantes comerciales y esteroide de alta potencia tópico por corto tiempo (tres días).

Con base en el cuadro mostrado y el interrogatorio dirigido, se estableció el diagnóstico presuntivo de telangiectasia nevoide unilateral (TNU). Se solicitaron estudios de laboratorio complementarios, los cuales presentaron una biometría hemática sin alteraciones, una química sanguínea que mostró la presencia de una dislipidemia de tipo mixto (colesterol total: 288 mg/dL, triglicéridos: 256 mg/dL, HDL: 33.8 mg/dL, LDL: 224.5mg/dL). Examen general de orina normal, así como serología negativa para hepatitis B y C (VHB Ags: negativo, VHBc ac IgM: 0.3 UI/L y Ac VHC: 0.07 UI/L).

* Dermatooncólogo.

** Jefa del Servicio de Dermatopatología.

*** Dermatopatóloga.

**** Residente del primer año de Dermatología.



Figura 1. Distribución unilateral derecha en la cara y el tronco de manchas eritematosas vasculares tipo telangiectasias.



Figura 2. Vista posterior que ejemplifica la distribución unilateral de la dermatosis.

Se solicitó un perfil hormonal, el cual se encontraba dentro de los límites normales para el periodo del ciclo menstrual (FSH: 5.5 mUI/mL, LH: 27.5 UI/mL, prolactina: 14.5 ng/mL, progesterona: 0.7 ng/mL, estrógenos:



Figura 3.

Vista comparativa con telangiectasias lineales en la palma de la mano derecha.

2.3 pg/mL).

105). Tampoco se encontró afectación endocrinológica a nivel tiroideo (TSH: 1.4 mUI/mL T4L: 0.5 ng/dL, T3L: 2.3 pg/mL).

Se realizó biopsia incisional (**Figuras 4 y 5**), la cual mostró epidermis con aplanamiento de procesos interpapilares y formación de tapones cónicos. En la dermis superficial y media, numerosos vasos con gran dilatación y congestión, así como intensa degeneración actínica de la colágena e infiltrados linfo-histiocitarios moderados de tipo focal.

Ante los hallazgos, se estableció por correlación clínico-patológica el diagnóstico de telangiectasia nevoide unilateral; se explicó a la paciente ampliamente su padecimiento y se le dio un manejo expectante.

DISCUSIÓN

Esta patología fue descrita por primera vez en 1899 por Blaschko, quien observó la presencia de estas telangiectasias de forma adquirida. En 1931, Pautrier y Ullmo la denominaron «telangiectasia en araña adquirida». Bowen le da el nombre de «microtelangiectasia esencial progresiva unilateral» en 1964 y Cunliffe la denominó «nevo araña unilateral». Fue hasta 1970 cuando Selmanowitz la llamó por primera vez «telangiectasia nevoide unilateral». Otro término recurrente es el de «telangiectasia superficial del dermatoma unilateral», el cual fue propuesto por Wilkin en 1978 (cit. Lisa y col.).¹

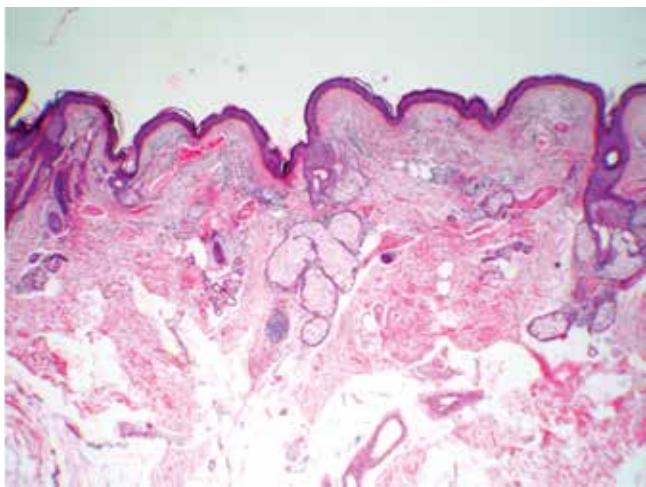


Figura 4. Epidermis atrófica con formación de tapones córneos. En la dermis superficial, numerosos vasos dilatados y congestionados (H&E 4x).

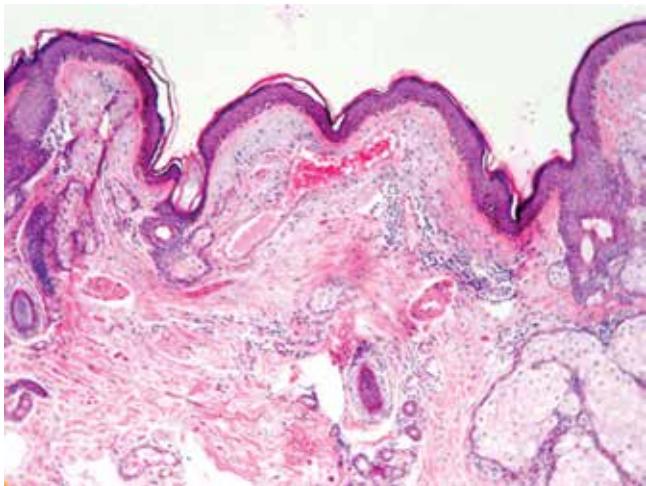


Figura 5. A mayor aumento, se observan vasos de aspecto telangiectásico (H&E 10x).

La nevoide unilateral es una dermatosis poco común, de incidencia desconocida, que predomina en el género femenino.² Puede ser congénita o adquirida. La primera variedad es poco usual; se hereda de manera autosómica dominante, presentándose en el período neonatal y siendo más común en el género masculino.^{3,4} La segunda es más frecuente, secundaria a procesos fisiológicos o patológicos de hiperestrogenismo, como la pubertad, el embarazo, terapias hormonales, hepatopatías crónicas, hepatitis infecciosa (VHA, VHB o VHC), metástasis hepáticas o alcoholismo.^{2,5} Existen otras formas comunicadas en la literatura, las cuales se encuentran relacionadas

con alteraciones tiroideas como el hipotiroidismo.^{3,6} Las modificaciones cutáneas se presentan como resultado del mosaicismo de células derivadas del mesodermo, semejante al del tejido neural y melanocitos o células vasculares y fibroblastos, lo que da la distribución típica que siguen las líneas de Blaschko.⁷

Esta dermatosis se distribuye de forma predominante en el hemicuerpo superior (hasta un 80%), afectando principalmente la cara y el cuello a nivel de los dermatomas de las ramas trigeminales y de C-3 a T-1; no afecta mucosas.⁸

La TNU se caracteriza por la presencia de múltiples telangiectasias lineales de aspecto arborescente, no confluentes, asintomáticas y sin afectación sistémica.⁴

El pronóstico de esta patología es benigno y, en la mayoría de los casos, de evolución crónica y persistente. En cuadros relacionados con etapas gestacionales, se ha visto involución espontánea hasta seis meses postparto. Existen algunos reportes de recidivas en embarazos posteriores, pudiendo ser eventos de mayor extensión y duración.^{6,9}

Histológicamente, se encuentra afectación a nivel de la dermis superficial, media y, en menor grado, profunda, con la presencia de numerosos vasos de pequeño calibre dilatados y congestionados.² Se ha relacionado con un incremento de receptores de estrógenos y progesterona en la piel afectada, secundario a un mosaicismo somático, ya que se ha propuesto que pudiera seguir el patrón de las líneas de Blaschko.^{6,8} En 1994, Tok Bernerian y Sulica usaron la técnica de tinción de inmunoperoxidasa para demostrar la presencia de receptores en la histología del tejido afectado (cit. Lisa y col.).¹

El diagnóstico se realiza por correlación clínicopatológica;¹ el diferencial se hace principalmente con los síndromes telangiectásicos primarios: la esencial generalizada se diferencia por ser difusa, predominantemente en extremidades inferiores, llegando a coincidir con etapas fisiológicas de hiperestrogenismo como la pubertad y el embarazo; la hemorrágica hereditaria (síndrome de Osler-Weber-Rendú) tiene un patrón de herencia autosómico dominante y se presenta characteristicamente con epistaxis recurrente, así como afectación sistémica; el angioma serpinginoso de Hutchinson se localiza preferentemente en la cintura pélvica y extremidades inferiores; por último, la macular *eruptiva persistans* es una forma de mastocitosis pruriginosa.¹⁰⁻¹²

El tratamiento es controversial, ya que en ocasiones las lesiones llegan a remitir espontáneamente y, como se comentó, se consideran de tipo cosmético. Conociendo la evolución y el buen pronóstico de esta patología,

se opta por un manejo conservador en la mayoría de los casos. No existe una cura específica, pero se ha propuesto el uso de láser de colorante pulsado, el CO₂ y el vascular Nd:YAG, luz pulsada intensa, electrocoagulación y, en algunos casos, el uso de maquillajes como una opción económica y con pocas complicaciones.^{6,13} Todos estos manejos presentan grados de respuesta variable según diversas literaturas.¹⁴

CONCLUSIONES

El interés por comunicar este caso es debido al reto diagnóstico que representa, ya que es una patología aparentemente infrecuente y poco sospechada. En nuestro centro se tienen registrados dos casos en las últimas dos décadas. Se debe tener en cuenta la posible coexistencia de patologías sistémicas asociadas a procesos de hiperestrogenismo, así como reconocer la distribución del patrón de alteraciones cutáneas, que resulta del mosaicismo de células derivadas del mesodermo. A pesar de que el cuadro es considerado de carácter cosmético, las implicaciones para el paciente son relevantes.

BIBLIOGRAFÍA

- Hynes LR, Shenefelt PD. Unilateral nevoid telangiectasia: Occurrence in two patients with hepatitis C. *J Am Acad Dermatol*. 1997; 36: 819-822.
- Navarrete FG, González GM, Espinosa AA, Maya ASE, López ZI, Gaxiola ÁEA. Telangiectasia nevoide unilateral asociada con hepatitis tipo A. *Dermatol Rev Mex*. 2013; 57: 136-139.
- Serra M, Reyes V, Hernández M, Valente E, Kupis M, Ruiz LA. Telangiectasia nevoide unilateral: reporte de dos casos en mujeres embarazadas. *Arch Argent Dermatol*. 2012; 62: 144-147.
- Daniel SWP, Friedman SJ, Doyle JA. Unilateral dermatomal superficial telangiectasia. *Derm Sinica*. 1984; 2: 27-34.
- Almazán-Fernández FM, Guiote MV, Burkhardt P, Naranjo R. Telangiectasia nevoide unilateral en paciente con infección crónica por virus de la hepatitis B. *Actas Dermosifiliogr*. 2009; 100: 77-83.
- Arias M, González R, Retamar R, López-Santoro MC, Demarchi M, Kien MC et al. Telangiectasia nevoide unilateral. Comunicación de cuatro casos. *Dermatol Arg*. 2009; 5: 44-48.
- Rodríguez-Bandera AI, Feito-Rodríguez M, Vorlicka K, De Lucas-Laguna R. Líneas de Blaschko y otros mosaicismos cutáneos. *Piel*. 2013; 642: 1-12.
- Ramírez-Andreo A, Gómez-Avivar P, Tercedor J, Fernández-Vilarín E, Morales E, García-López C et al. Telangiectasia nevoide unilateral. *Actas Dermosifiliogr*. 2003; 94: 258-259.
- Morelli JG. Nelson textbook of pediatrics. Chapter 642: Vascular disorders. 19th edition. 2011: 2230.
- Ferrari B, Spiner R, Schroh R, Alperovich R, Hassan M. Telangiectasia macularis eruptiva perstans, comunicación de un caso. *Dermatol Argent*. 2012; 18: 310-313.
- Molgó M, Salomone C, Musalem A, Zuleta A. Telangiectasia hemorrágica hereditaria (enfermedad de Rendu-Osler-Weber): a propósito de un caso. *Dermatol Pediatr Lat*. 2004; 2: 130-138.
- San Nicasio CS, Mauleón FC, Campos DM, Leis DV, Lázaro OP. Telangiectasia esencial generalizada. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2008; 336: 203-207.
- Emilce M, Nipoti I. Tratamiento de telangiectasias faciales. *Revista Panamericana de Flebología y Linfología*. 2009; 14: 18-24.
- Lu-An Chen, Tsung-Hau Tsai, Ying-Jui Chang, Lin-Hui Su, Yu-Ling Hsu, Jung-Yi Chan. Unilateral nevoid telangiectasia response to long-pulsed Nd:YAG laser and pulsed dye laser: a case report. *Dermatologica Sinica*. 2010; 28: 44-45.

Correspondencia:

Dr. Miguel Ángel Cardona Hernández
Dr. Vértiz Núm. 464, Esq. Eje 3 Sur,
Col. Buenos Aires,
Del. Cuauhtémoc, 06780, México, D.F.
Tel. 5519 6351
E-mail: drmiguelcardona08@gmail.com