

Cutis marmorata telangiectásico congénito. A propósito de un caso

Congenital telangiectatic cutis marmorata. About a case



Antonio David Pérez-Elizondo,* Francisco José Urrutia-Torres†

RESUMEN

El cutis marmorata telangiectásico congénito (CMTTC) es una infrecuente malformación vascular de bajo flujo que compromete los vasos capilares y venosos, caracterizada por la presencia de un patrón localizado o generalizado asimétrico de máculas reticuladas eritemato-violáceas presentes desde el nacimiento o poco después de éste. El diagnóstico es clínico y el pronóstico bueno, aunque depende de la presencia de anomalías congénitas asociadas. Se presenta un paciente de 13 años de edad, del género femenino, con lesiones eritematovioláceas de patrón reticulado con telangiectasias periféricas, localizadas en cara, tronco y extremidades, compatible con diagnóstico de flebectasia congénita con anomalías congénitas sistémicas.

Palabras clave: cutis marmorata telangiectásica congénita, malformación vascular, dermatología.

ABSTRACT

Congenital telangiectatic cutis marmorata (CTCM) is a rare low-flow vascular malformation involving capillaries and venous vessels, characterized by the presence of a localized or generalized asymmetric pattern of erythematous-violaceous reticulated macules present from or shortly after birth. The diagnosis is clinical and the prognosis good, although it depends on the presence of associated congenital anomalies. A 13-year-old female patient is presented with erythematous-violaceous lesions in a reticulated pattern with peripheral telangiectasias, located on the face, trunk and extremities, compatible with a diagnosis of congenital phlebectasia with systemic congenital anomalies.

Keywords: congenital telangiectatic cutis marmorata, vascular malformation, dermatology.

INTRODUCCIÓN

Descrita inicialmente por van Lohuizen, en 1922, como una inusual malformación vascular congénita de curso benigno, el cutis marmorata telangiectásico

congénito (CMTTC), también conocido como flebectasia generalizada, livedo reticularis persistente o nevo vascular reticulado, entre otras muchas denominaciones que gran parte de las veces dan lugar a una fuente de confusión e interpretación diagnóstica errada,

* Médico Internista-Dermatooncólogo. Exjefe de la Consulta Externa del Hospital para el Niño, Instituto Materno Infantil del Estado de México. Profesor Universitario de Pre- y Postgrado de la Facultad de Medicina, Universidad Autónoma del Estado de México. México.

† Médico Neurólogo Pediatra. Servicio de Neurología del Hospital para el Niño, Instituto Materno Infantil del Estado de México. México.

Recibido: 22/12/2022. Aceptado: 08/03/2023.

Citar como: Pérez-Elizondo AD, Urrutia-Torres FJ. Cutis marmorata telangiectásico congénito. A propósito de un caso. Arch Inv Mat Inf. 2023;14(1):31-34. <https://dx.doi.org/10.35366/113547>



corresponde a una alteración vascular tegumentaria de bajo flujo que usualmente involucra la vasculatura capilar y venosa ya localizada o diseminada, y que se caracteriza por un patrón macular rojizo azulado o violáceo de carácter purpúrico de límites regularmente definidos y distribuidos en un complejo reticulado de aspecto aracnoideo flebectásico levemente sobreelevado; en ocasiones acompañado de zonas cutáneas atrófico deprimidas e incluso erosivo ulceradas muy puntuales. Esta conformación topográfica lesional es más evidente en cabeza, tronco y extremidades, muchas veces de distribución asimétrica bilateral. La persistencia de los cambios en la piel con enrojecimiento sinuoso disperso la distingue del *cutis marmorata* fisiológico propio del lactante menor.

En algunos casos se ha intentado la terapia láser con resultados terapéuticos muy variables. En más de 50% de los casos afectados se asocian alteraciones extrategumentarias como macrocefalia, asimetría corporal con hipo-hipertrofia de una extremidad e incluso malformaciones capilares o venosas localizadas, hallazgos psiconeurológicos tales como epilepsia, hipotonía o retraso psicomotor e incluso defectos oculares que incluyen desprendimiento retiniano o glaucoma al nacimiento, sindactilia, entre otros hallazgos patológicos.¹⁻³

El pronóstico es por lo general bueno y tiende a mejorar hacia la pubertad e inicio de la adultez con completa resolución en algunos casos.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se atiende paciente femenino de 13 años con antecedentes personales patológicos de interés que incluyen ruptura de saco aneurismático de la arteria cerebral media a los cinco años de vida, lo que ameritó hospitalización; epilepsia de crisis complejas tratada con divalproato disódico y levetiracetam a razón de 500 mg al día con un control clínico parcial. El Servicio de Pediatría del hospital encontró durante la ex-

ploración física leve retraso psicomotor con el consecuente bajo rendimiento escolar y desempeño social; además de atrofia e hipotonía de las extremidades superior e inferior derechas. En conjunto con el médico neurólogo se solicitó un electroencefalograma con mapeo cerebral, con lo cual se reportó un foco epileptógeno en la región temporal del hemisferio izquierdo que cursaba con ondas agudas puntuales precedidas por ondas lentas, lo que hizo sospechar una disfunción irritativa sub- y cortical estructural de evolución crónica (*Figura 1*). Se nos interconsultó por los hallazgos cutáneos que eran evidentes en la paciente desde su nacimiento.

Las manifestaciones corresponden a una dermatosis diseminada por cabeza, tronco y miembros, caracterizada además por placas lesionales vasculares telangiectásicas de tinte rojizo violáceo sobreelevadas y de patrón distributivo segmentario en «encaje» regularmente definido con tendencia a la agrupación y confluencia entremezcladas con zonas de piel deprimidas, así como asintomáticas. En la cara se involucró el dorso nasal, ambas mejillas, regiones palpebrales con extensión queratoconjuntival que ocasionalmente dificultaban la visión; además del mentón y labios en los que se provocó protrusión deformante (*Figura 2*). A nivel de las extremidades, particularmente en su aspecto anterolateral, se observó un fino entramado vascular arracimado que no desaparecía a la digitopresión, acompañado de áreas tegumentarias focales de palidez y leve atrofia (*Figura 3*).

Con los hallazgos cutáneos característicos y las anomalías neurológicas y musculoesqueléticas encontradas, se concluyó el diagnóstico de *cutis marmorata telangiectásica congénita*; continuó con la misma medicación anticomicial bajo periódica supervisión médica; se añadió preparado emoliente y protector solar.

Se expone este caso por su rarísima aparición que amerita una intervención multidisciplinaria.

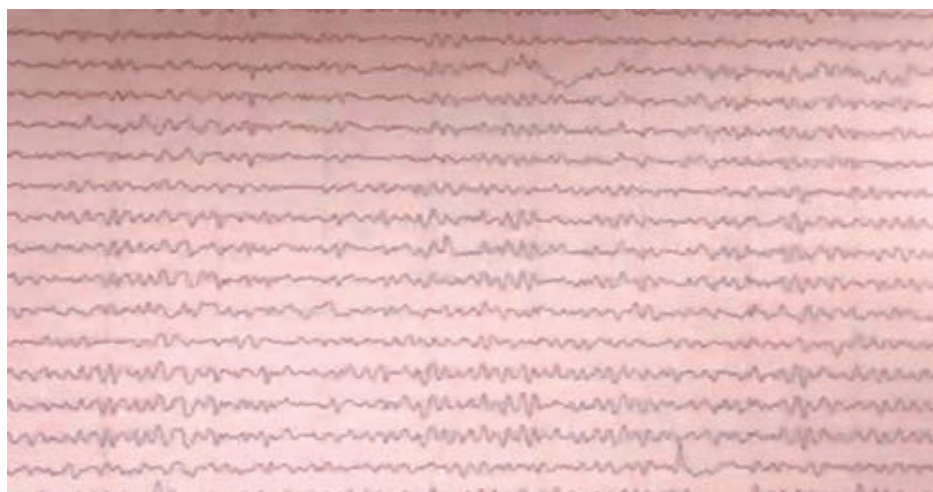


Figura 1:

Predominio de ondas delta seguidas de ondas agudas de menor voltaje.



Figura 2:
Lesiones telangiectásicas
arracimadas desde
el nacimiento.

DISCUSIÓN

El cutis marmorata telangiectásico congénito es una rara condición vascular de origen aún por esclarecer, particularizado por placas eritematopurpúricas o pardovioláceas de aspecto circinado o moteado, mal delimitadas y acompañadas por zonas atróficas focalizadas, dilataciones venosas, áreas erosivoulceradas, así como cicatrices residuales de distribución asimétrica segmentarias que desaparecen con la vitropresión y que en algunas ocasiones son sangrantes. Se ubican por lo regular en las extremidades inferiores y se hacen evidentes con los cambios bruscos de temperatura, sin desaparecer con la aplicación de calor. La apariencia clínica es típica y el diagnóstico se fundamenta en los hallazgos patológicos sin necesidad de estudios complementarios como los anatomopatológicos, sólo son complementarios en casos dudosos, que muchas veces resultan inespecíficos.

Tal como se mencionó con anterioridad, alrededor de 50% de los pacientes presentan alteraciones extrategumentarias que sin duda significan un reto diagnóstico para el médico. Una anamnesis y exploración física completas pueden auxiliar al abordaje del padecimiento, por lo que en gran parte de las ocasiones es indispensable la intervención de diferentes disciplinas, al encontrarse entre otras anomalías del perímetro de los miembros involucrados, distrofia dentaria, fisura palatina, micrognatia, micro- e hidrocefalia, cifoesciosis, laxitud oserocartilaginosa o sindactilia, así como un glaucoma al nacimiento.

Es importante considerar otras anomalías tegumentarias ocasionalmente acompañantes como una aplasia cutis congénita, hemangiomas, mancha en vino de oporto, máculas café con leche o nevos



Figura 3: Patrón vascular circinado reticular.

epidermo-mesenquimales. Como anteriormente se mencionó, no existe manejo terapéutico específico para tal entidad; se debe recordar que las lesiones cutáneas bien pueden aumentar en extensión e intensidad, permanecer estables o desaparecer según la edad.⁴⁻⁶

CONCLUSIONES

La CMTC es una anomalía benigna con diagnóstico clínico. Las pruebas complementarias deben reservarse para casos dudosos. No existe tratamiento específico y la presencia de lesiones extracutáneas en

uno de cada dos pacientes implica participación multidisciplinaria.

REFERENCIAS

1. Frieden I, Enjorlas O, Esterly N. *Vascular birthmarks and other abnormalities of blood vessels and lymphatics*. In: Schacner LA, Hansen RC (editors). *Pediatric dermatology*. 3rd ed. London: Mosby; 2003. pp. 833-862.
2. van Lohuizen CHJ. Über eine seltene angerborene hautanomalie (cutis marmorata telangiectatica congenita). *Acta Derm Venereol*. 1922; 3: 201-211.
3. del Boz-González J, Serrano-Martín MM, Vera-Casaño A. Cutis marmorata telangiectásica congénita. Revisión de 33 casos. *An Pediatr (Barc)*. 2008; 69 (6): 557-564.
4. Kramer HD, Alfaro CP, Muñoz MP. Cutis marmorata telangiectático congénito: a propósito de cuatro casos. *Rev Chil Pediatr*. 2010; 81 (3): 241-245.
5. Nagore A, Tórrello A, Zambrano A. Cutis marmorata telangiectásica congénita. Revisión de 28 casos. *Actas Dermosifiliogr*. 1999; 90: 433-438.
6. Kienast AK, Hoeger PH. Cutis marmorata telangiectatica congenita: a prospective study of 27 cases and review of the literature with proposal of diagnostic criteria. *Clin Exp Dermatol*. 2009; 34 (3): 319-323.

Correspondencia:
Dr. Antonio David Pérez-Elizondo
E-mail: davidantonio64@gmail.com