

Telangiectasia nevoide unilateral

C. Mauleón, M. Valdivielso, E. Chavarría, C. Silvente, E. Balbín, P. de la Cueva, J.M. Hernanz
Servicio de Dermatología. Hospital «Infanta Leonor». Madrid

Resumen

La telangiectasia nevoide unilateral se define por la aparición progresiva de telangiectasias localizadas de manera blaschkoid o unilateral en un dermatoma cutáneo, habitualmente en la cabeza, el cuello y los miembros superiores. Las lesiones suelen comenzar en torno a la pubertad y son más habituales en pacientes de sexo femenino. Es una patología benigna con repercusiones meramente estéticas, pero en ocasiones puede asociarse a hepatopatía o a enfermedades autoinmunes, como el lupus eritematoso sistémico. El tratamiento consiste en láser colorante pulsado.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados.

Palabras clave

Telangiectasia, dermatoma

Abstract

Title: Unilateral nevoid telangiectasia

Unilateral nevoid telangiectasia is a disorder characterized by a progressive occurrence of telangiectases on the skin. They are usually arranged in an unilateral or Blaschkoid pattern on the head, the neck or the upper limb. The disease appears around puberty and has a female predilection. Unilateral nevoid telangiectasia is a benign disorder but it has also been described in association with hepatopathy or with a connective tissue disease like lupus erythematosus. The pulsed dye laser is the treatment of choice.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. All rights reserved.

Keywords

Telangiectasia, dermatome

Caso clínico

Presentamos el caso de una adolescente de 14 años de edad, sin antecedentes de interés, que acude a nuestra consulta debido a la aparición en los últimos 3 años de lesiones puntiformes eritematosas asintomáticas que han ido aumentando en número progresivamente. En la actualidad se localizan en la cara externa del brazo y el antebrazo izquierdos (figura 1) hasta la cintura escapular, afectándose también la escápula izquierda y la zona torácica cercana a la clavícula izquierda (figura 2).

En la exploración presenta numerosas máculas puntiformes formadas por un centro eritematoso-violáceo que desaparece con la presión, y del que parten vasos sanguíneos de pequeño tamaño y tortuosos. Las mucosas están respetadas y no hay lesiones a distancia. Se aprecia también en las mismas localizaciones, y sólo en determinadas posiciones del brazo, un eritema difuso y parcheado tipo livedo reticular (figura 3).

Se realizó una biopsia cutánea de las lesiones puntiformes, en la que se apreciaba únicamente una dilatación de los capilares en la dermis papilar y media. Además, se realizó una eco-Doppler del miembro superior izquierdo, con resultados normales. La analítica general, que incluyó hemograma, bioquímica y determinaciones hormonales, resultó normal.

La paciente fue diagnosticada de telangiectasia nevoide unilateral, y en la actualidad está pendiente de tratamiento con láser colorante pulsado.



Figura 1. Telangiectasias distribuidas metaméricamente en el miembro superior izquierdo

Discusión

La telangiectasia nevoide unilateral es una entidad infrecuente que aparece habitualmente en pacientes de sexo femenino en torno a la pubertad, aunque se han descrito casos congénitos.

Cursa con una aparición progresiva de dilataciones capilares permanentes en la dermis papilar y media. Clínicamente se manifiesta como telangiectasias, o «arañas vasculares», que son máculas puntiformes de las que parte una pequeña red de vasos sanguíneos. Característicamente, las telangiectasias blanquean con la presión, ya que no hay una lesión en la pared vascular y,



Figura 2. Detalle de la afectación de la escápula izquierda

por tanto, tampoco extravasación hemática. No se conoce la causa de la aparición de las telangiectasias en esta localización unilateral blaschkoide. Se han demostrado niveles elevados de receptores de estrógenos y progesterona en las lesiones, pero no es un hallazgo constante¹. La causa de esta alteración podría ser una mutación somática que originara un mosaicismo, que se haría evidente en momentos de relativo exceso de estrógenos sanguíneos². Se han descrito defectos asociados, tanto morfológicos como funcionales, de la microcirculación local³, como demuestra también la presencia de livedo reticular en esta paciente. Otras teorías postulan un papel de las prostaglandinas o los factores estimuladores de la angiogénesis.

Aunque la telangiectasia nevoide unilateral suele comenzar en torno a la pubertad en pacientes sanas, puede aparecer también en adultos en situaciones que asocien un aumento de estrógenos circulantes, como el embarazo, la toma de anticonceptivos orales o en el contexto de cirrosis hepática secundaria a alcoholismo o infección por virus de la hepatitis C.

No es infrecuente en pacientes con enfermedades reumatólogicas, como el lupus eritematoso sistémico. En estos casos podría relacionarse con alteraciones de la musculatura paravertebral que, secundariamente, producirían una irritación crónica de las raíces nerviosas con una dilatación secundaria de los vasos dérmicos⁴.

El diagnóstico diferencial se establece con las siguientes entidades⁵:

- Secuelas telangiectásicas del lupus neonatal. Aparecen habitualmente en zonas fotoexpuestas y no tienen una distribución blaschkoide. Las madres de estos niños suelen tener anticuerpos positivos anti-SSA y, menos a menudo, anti-SSB.
- Telangiectasia *macularis* eruptiva *perstans*. Es un tipo de mastocitosis poco frecuente en los niños; cursa con máculas y pápulas algo infiltradas que no suelen blanquear con la presión. En el examen histológico pueden observarse abundantes mastocitos.



Figura 3. Alteración de la vascularización asociada con livedo reticular

- *Cutis marmorata* telangiectásico congénito. Es una anomalía congénita en la que aparecen zonas de livedo reticular o racemosa y telangiectasias. Éstas disminuyen con el tiempo, pero no llegan a desaparecer, y pueden desembocar en úlceras crónicas en la edad adulta.
- Ataxia-telangiectasia, o síndrome de Louis-Bar. Es una enfermedad neurovascular de herencia autosómica recesiva, que se produce por la mutación del gen *ATM* localizado en el cromosoma 11. Hay un error en la reparación del ADN fotodañado con un envejecimiento prematuro. En torno a los 3 años de edad comienzan a desarrollarse telangiectasias en la conjuntiva ocular y en otras localizaciones, como la cara y el cuello. La ataxia cerebelosa aparece hacia los 2 años de edad.
- Síndrome de Rendu-Osler-Weber, o telangiectasia hemorrágica hereditaria. Cursa con la aparición progresiva en la piel, y característicamente en las mucosas, de telangiectasias que suelen sangrar, dando lugar a epistaxis de repetición, sangrado digestivo y hemorragia alveolar.

El tratamiento de la telangiectasia nevoide unilateral puede hacerse, si se desea, por motivos estéticos con láser de colorante pulsado. ■

Bibliografía

1. Hynes L, Shenefelt PD. Unilateral nevoid telangiectasia: occurrence in two patients with hepatitis C. Unilateral nevoid telangiectasia: occurrence in two patients with hepatitis C. *J Am Acad Dermatol.* 1997; 36: 819-822.
2. Kawakami T, Kimura S, Soma Y. Unilateral nevoid telangiectasia on the lower extremity of a pediatric patient. *J Am Acad Dermatol.* 2010; 62: 528-530.
3. Kreft B, Marsch WC, Wohlrab J. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *Dermatology.* 2004; 209: 215-217.
4. Wollina U, Barta U, Uhlemann C, Oelzener P. Acquired nevoid telangiectasia. *Dermatology.* 2001; 203: 24-26.
5. Enjolras O, Boon L, Mulliken J. Vascular malformations. *Textbook of pediatric dermatology.* Harper, Orange, Prose. Oxford: Blackwell Publishing, 2006.