

# Telangiectasia nevoide unilateral: reporte de dos casos

*Unilateral nevoid telangiectasia: report of two cases*

**Carlos Quevedo-Carrillo,<sup>1</sup> Gladys Vidarte-Orrego,<sup>2</sup> Pierino Álvarez-Bedolla<sup>3</sup>**

## RESUMEN

Se reportan los casos de dos pacientes, una gestante de 34 años de edad, que presentaba máculas eritematosas de distribución unilateral en la parte superior derecha de la región pectoral en los dermatomas C3 y C4, y otra con múltiples lesiones vasculares arborescentes en la misma localización. En ambos casos, la histopatología mostró telangiectasia en dermis papilar con mínima inflamación crónica. Se determinó el diagnóstico de telangiectasia unilateral nevoide (TUN). La TUN es un trastorno descrito por primera vez por Alfred Blaschko, en 1899. Las telangiectasias aparecen en un dermatoma de distribución predominantemente unilateral, afecta los dermatomas trigeminales, cervicales de la parte superior del tórax puede ser congénito o adquirido y tiene una mayor incidencia en mujeres. La TUN ha sido reportado en estados de hiperestrogenismo. Con la mitad de los casos relacionados al embarazo, pubertad o enfermedad hepática. Sin embargo la gran mayoría de casos no muestra aumento de los receptores de estrógeno y progesterona en las lesiones de piel. Los diagnósticos diferenciales incluyen hemangioma, angioma serpinginoso y raramente flameus. La TUN muestra alguna respuesta a la terapia de láser vascular.

**PALABRAS CLAVE.** Telangiectasia, gestante, hiperestrogenismo.

Dermatol Peru 2015; 25 (2): 95-98

## ABSTRACT

The cases of two patients, a pregnant 34-year-old who presented erythematous macules from right unilateral distribution of the pectoral region C3 and C4 on dermatome and another case with arborescent multiple vascular lesions in the same location are reported. Histopathology showed telangiectasia in papillary dermis with low chronic inflammation in both cases. The diagnosis of unilateral nevoid telangiectasia (UNT) was made. UNT is a disorder that was described by Alfred Blaschko in 1899. Presence of telangiectasia occurs in a predominantly unilateral dermatome distribution, affecting the trigeminal, cervical, top dermatomes the thorax. It can be congenital or acquired and has more incidences in woman. UNT has been reported in states hyperestrogenism. With half of the cases related to pregnancy, puberty or liver disease. However, the vast majority of cases

not showing increased estrogen and progesterone receptors in the skin lesions. Differential diagnoses include hemangioma, angioma and rarely nevus flammeus. TUN shows some response to vascular laser therapy.

**KEY WORDS.** Telangiectasia, pregnant, hyperestrogenism

## INTRODUCCIÓN

La telangiectasia unilateral nevoide (TUN) es una dermatosis poco común que puede afectar a todas las edades y ambos géneros, aunque predomina el origen adquirido en mujeres en edad reproductiva. Aún no se tiene una etiología definida, pero se considera una anomalía en los receptores de estrógenos, que se activan en situaciones de hiperestrogenismo como durante el embarazo. La clínica evidencia múltiples telangiectasias de distribución lineal, segmentaria o metamérica en un lado del cuerpo, la histopatología no es necesaria para el diagnóstico. El tratamiento no amerita una actitud curativa inmediata, ya que es un problema solo estético y de buen pronóstico.

1. Médico residente de segundo año de Dermatología. Hospital Nacional Arzobispo Loayza (HNAL).

2. Médico dermatólogo asistente. HNAL.

3. Médico patólogo, HNAL.

## REPORTE DE CASOS

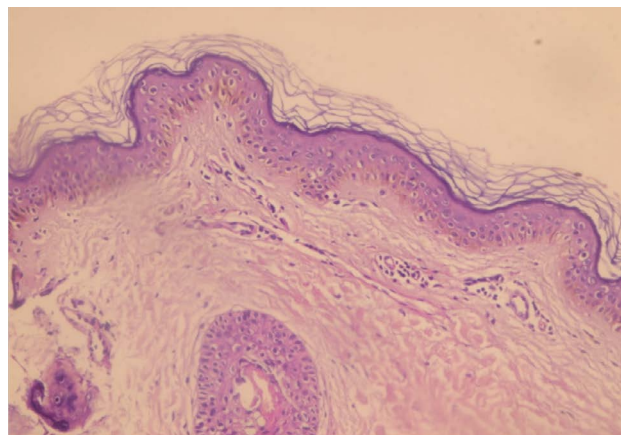
### Paciente 1

Se reporta el caso de una gestante de 43 años, que acude a consulta y refiere la erupción de una lesión rojiza puntiforme asintomáticas en la parte superior derecha del pecho desde hace cuatro años. Menciona que esta erupción la había tenido en dicha zona en los embarazos previos y que fueron aumentando progresivamente. Dentro de los antecedentes patológicos, no hubo nada significativo. La paciente no ha tenido tratamientos previos hasta la fecha.

El examen físico reveló la presencia de máculas puntiformes rojo oscuras, que desaparecían a la digitopresión, de distribución blaschkoides y que ocupaban la parte superior del pecho (Figura 1). Se realizó la biopsia de la lesión localizada en la parte superior derecha del pecho, con un sacabocados de 3 mm. La histopatología reportó telangiectasias en la parte superior de la dermis papilar con mínimo infiltrado inflamatorio crónico (Figura 2), los hallazgos fueron consistentes con la clínica y con el diagnóstico de TUN.

### Paciente 2

Paciente mujer de 35 años quien acude a consulta referida del servicio de cirugía de tórax y cardiovascular, por presentar lesiones vasculares arborescentes en la región pectoral. Asimismo, contaba con informe de eco-Doppler vascular en miembro superior izquierdo que reportaba venas yugular y subclavia de tamaños normales, flujo venoso presente, arterias carótida y subclavia de características normales y flujo presente, no presencia de



**Figura 2.** Telangiectasias en la parte superior de la dermis papilar con mínimo infiltrado inflamatorio crónico.

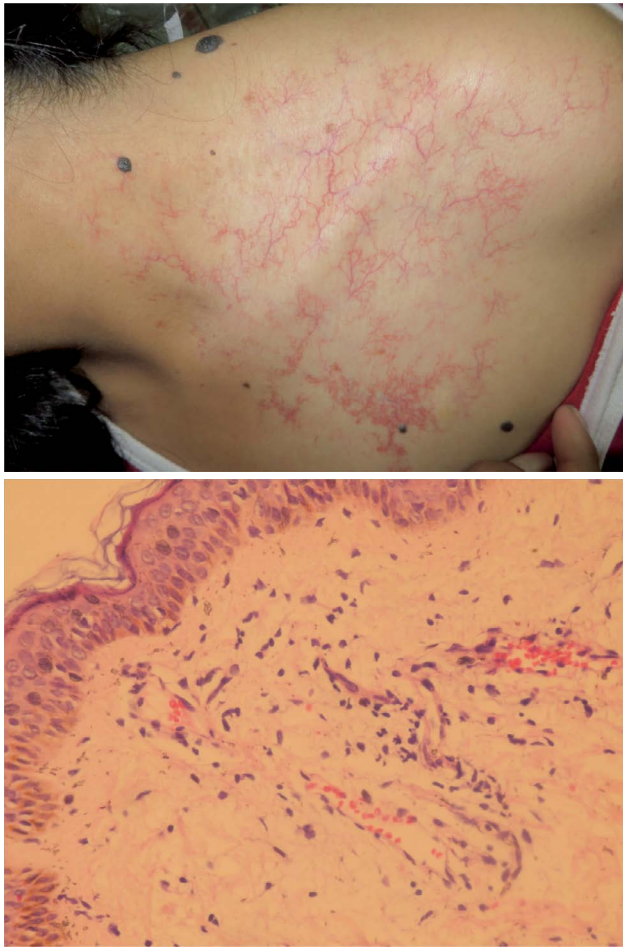
red vascular ni fistulas, lesión superficial (piel). Refería que lo presentaba desde la niñez y que fue incrementándose en el tiempo y con el embarazo. No había recibido ningún tratamiento previo.

Al examen físico, múltiples telangiectasias arborescentes que desaparecían a la digitopresión localizados en dermatomas C3 y C4. Se realizó la biopsia con un sacabocados de 3 mm de la lesión localizada en la parte superior derecha del pecho. La histopatología reportó en la epidermis una papilomatosis con hiperpigmentación de la capa basal y en la dermis, escaso infiltrado inflamatorio crónico y vasos dilatados en la dermis papilar, hallazgos sugestivos de nevo telangiectásico. Figura 3.



**Figura 1.** Máculas puntiformes rojo oscuras, que desaparecían a la digitopresión, en la parte superior del pecho.





**Figura 3.** A) Múltiples telangiectasias arborescentes. B) Histopatología. Epidermis, papilomatosis con hiperpigmentación de la capa basal; dermis, escaso infiltrado inflamatorio crónico y vasos dilatados en la dermis papilar.

## DISCUSIÓN

La TUN fue descrita inicialmente por Blaschko, en 1899;<sup>1</sup> posteriormente, en el año 1970, Selmanowitz le da su denominación actual.<sup>2</sup>

De acuerdo a su origen puede ser congénita o adquirida, siendo esta última la más frecuentemente. Los casos congénitos son raros y aparecen a lo largo o durante el periodo neonatal. Fue más común en el sexo masculino. Las formas adquiridas son mucho más frecuentes y tienen predilección por el sexo femenino durante la edad fértil de la vida, aunque puede desarrollarse a cualquier edad. Suele relacionarse con estados de hiperestrogenismo fisiológico o patológico.<sup>3</sup> (Tabla 1).

Dentro de las causas fisiológicas se mencionan la pubertad, la toma de anovulatorios y el embarazo.<sup>4</sup> Este último corresponde a los casos presentados, y que se exacerbaba durante el embarazo y disminuía después del mismo. Dentro de las causas patológicas pueden mencionarse la

**Tabla 1.** Causas de hiperestrogenismo.

Fisiológicos	Patológicos
▲ Pubertad	▲ Hepatopatía alcohólica
▲ Anovulatorios	▲ Hepatopatía infecciosa (HVA, HVB, HVC)
▲ Embarazo*	▲ Tumores primitivos o metastásicos de hígado

\* Pasaje de estrógenos de madre a hijo, por vía transplacentaria, más frecuente en el sexo femenino.

hepatopatía alcohólica o infecciosa y tumores primarios y metastásicos de hígado.<sup>5-7</sup> Existen informes en la literatura de TUN relacionada con hipertiroidismo.<sup>8</sup>

La clasificación, según las causas primarias y secundarias, se presenta en la Tabla 2.

Su etiología aún no está establecida, pero existen investigaciones que demuestran que en algunos pacientes los niveles de receptores de estrógenos y/o progesterona en la piel comprometida están ocupados.<sup>9</sup> Otras hipótesis sostienen que existirían anomalías en ellos y que los estrógenos circulantes estimularían la producción de telangiectasias. Asimismo, se proponen defectos funcionales subclínicos en la microvasculatura cutánea. Jucas y col. proponen la existencia de un factor antigénico que puede ser el factor causal. Aún no hay datos específicos que puedan dilucidar esta hipótesis.<sup>10</sup> Algunos autores especulan que ciertos casos la entidad se relacionaría a mosaicismos por mutaciones somáticas de poblaciones

**Tabla 2.** Clasificación.

Primarias	Secundarias
▲ Telangiectasia esencial	Esclerodermia (sistémica y localizada) generalizada (angioma serpinginoso)
▲ Angioma universal	Lupus eritematoso
▲ Lagos venosos	Dermatomiositis
▲ Ataxia telangiectasia	Poiquilodermias
▲ Nevo araña	Lesiones por radiación
▲ Telangiectasia hemorrágica hereditaria (síndrome Rendu-Osler-Weber)	Procesos atróficos (postraumáticos, inducidos por esteroides)
▲ Telangiectasia nevoide unilateral	Pseudoxantoma elástico
▲ Nevus <i>flameus</i>	Tumores
– sin afectación sistémica	– primarios (carcinoma basocelular)
– con afectación sistémica (síndrome Sturge-Weber, síndrome de Mafucci y síndrome de Klippel-Trenaunay)	– metastásicos

celulares durante el desarrollo embrionario, y que en situaciones de hiperestrogenismo las lesiones cutáneas se harían visibles, pero los niveles elevados de estrógenos no sería la causa primaria de la enfermedad.<sup>11</sup>

Clínicamente se caracteriza por la presencia de telangiectasias, no confluyentes, unilaterales de distribución lineal, segmentaria o metamérica. Se localizan preferentemente en cabeza y cuello, pero también se las puede encontrar en otras regiones corporales del cuerpo e incluso en un hemicuerpo. Los dermatomas de C3 a D1 son los sitios más comunes involucrados.<sup>1,3</sup> El caso de nuestra paciente comprometía los dermatomas C3 y C4. Algunos autores notaron que más que metamórfica sigue las líneas de Blaschko, situación que podría relacionarse con la migración celular durante el desarrollo embrionario, actualmente se considera es la TUN asociada al componente neurológico.<sup>12</sup> Se debe considerar la clasificación propuesta por Anderton y Smith.<sup>13</sup>

Las lesiones suelen ser asintomáticas, sin compromiso de mucosa o sistémica. La evolución es benigna y en la mayoría de casos su curso es crónico y persistente. Se han comunicado casos de regresión espontánea posparto.<sup>14</sup>

La histopatología no es característica y no suele ser necesaria, en ella puede verse vasos dilatados en la dermis papilar y media sin proliferación endotelial.<sup>15</sup>

Dentro de los diagnósticos diferenciales de TUN se incluyen los angiomas estelares simples, angioma serpiginoso de Hutchinson, telangiectasia hemorrágica familiar o síndrome de Rendu-Osler-Weber, telangiectasia esencial generalizada y telangiectasia macular eruptiva *pertans*.<sup>16</sup>

Las opciones terapéuticas para esta entidad incluyen la electrocoagulación, radiofrecuencia, criocirugía o láser de CO<sub>2</sub>, argón Nd:Yag, láser de colorante pulsado o luz pulsada intensa.<sup>17,18</sup> No se realizó tratamiento en la paciente debido a que aún presentaba su embarazo y no era necesario exponerla, ya que el pronóstico es bueno y solo es un problema de índole estético.

## CONCLUSIÓN

El interés de la presentación es comunicar esta rara entidad y destacar la importancia del examen clínico de la piel de los pacientes, ya que no suelen ser un motivo de consulta frecuente, y que puedan llevar a diagnosticar

ectoscópicamente este tipo de trastorno y poder diferenciar del resto de dermatosis telangiectásicas. Considerar dentro del diagnóstico diferencial este tipo de trastorno vascular en pacientes gestantes. Se puede considerar que el tratamiento es de índole estética, y que se puede posponer en la mujer embarazada.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Blaschko A. Telangiectasien. Versammlungen. Berlines Dermatologische Gesellschaft. Monatschr Prakt Dermat. 1899;28:451.
2. Selmanowitz VJ. Unilateral nevoid telangiectasia. Ann Intern Med. 1970;73:87-90.
3. Arias M, González R, Retamar R, López Santoro MC, et al. Telangiectasia nevoid unilateral. Dermatol Argent. 2009;15:44-48.
4. Serra M, Reyes V, Hernández M, Valente E, Kurpis M, Ruiz Lascano A. Telangiectasia nevoid unilateral: reporte de dos casos en mujeres embarazadas. Arch Argent Dermatol. 2012;62:144-147.
5. Hynes LR, Shenelt PD. Unilateral nevoid telangiectasia: occurrence patients with hepatitis C. J Am Acad Dermatol. 1997;36:819-822.
6. Capron JP, Kantor G, Dupas JL, Degott C, Locquet MC. Unilateral nevoid telangiectasia and chronic liver disease. Report of a case and review of the literature. Am J Gastroenterol. 1981;76:47-51.
7. Navarrete-Franco G, González-González M, Espinosa-Altamirano A, Maya-Aranda SE, et al. Telangiectasia nevoid unilateral asociada con hepatitis viral tipo A. Dermatol Rev Mex. 2013;57:136-139.
8. Kavak A, Kuttluay L. Unilateral nevoid telangiectasia and hipertiroidism: a new association or coincidence? J Dermatol. 2004;31:411-414.
9. Sanchez Cornejo-Mir J, Ortega Resinas M, et al. Síndrome de telangiectasia nevoid unilateral: estudio de receptores cutáneos estrogénicos. Med Cub Iber Lat Am. 1984;12:469-475.
10. Jucas JJ, Rietschel RL, Lewis CW. Unilateral nevoid telangiectasia. Arch Dermatol. 1979;115:359-60.
11. Krefit B, Marsh WC, Wholrab J. Unilateral nevoid telangiectasia síndrome. Dermatology. 2004;209:215-217.
12. Torchia D. New clues on the path of understanding unilateral naevoid telangiectasia. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2013;27:129-130.
13. Anderton RL, Smith JG Jr. Unilateral nevoid telangiectasias with gastric involvement. Arch Dermatol. 1977;113:468-488.
14. Marrero Calvo MD, Rodriguez Pichardo A. Lesiones telangiectásicas de distribución uniforme. síndrome de la telangiectasia unilateral nevoid adquirida. Med Cub Iber Lat Am. 2000;28:62-64.
15. Darrow AE, Adams BB, Timani S, Mutasim DF. Acquired unilateral nevoid telangiectasia in a 51 year old female. Int J Dermatol. 2008;47:1331-1333.
16. Coronell S, Soljancic C, Ruiz J, Cohen E, Cabrera H. Telangiectasia unilateral nevoid. Presentacion de un caso. Dermatol Argent. 2003;N5:285-288.
17. Sharma VK, Khandpur S. Unilateral nevoid telangiectasia-response to pulsed dye laser. Int J Dermatol. 2006;45:960-964.
18. Sanchez Regaña M, Forteza F, Creus L, Umbert P. Telangiectasia nevoid unilateral: tratamiento con laser CO<sub>2</sub>. Actas Dermosifiliogr. 1994;85:378-380.

Correspondencia: Dr. Carlos Quevedo-Carrillo.  
informes@dermatología.pe

Fecha de recepción: 11-04-15

Fecha de aceptación: 30-04-15

Conflicto de intereses: los autores declaran no tener conflicto de intereses.