

Telangiectasia nevoide unilateral

Unilateral nevoide telangiectasia

**María Emilia Romero-Noboa,¹ Marcela Alzate-Torres,²
Daniela Caicedo-Chávez,² María Emilia Freire³**

RESUMEN

La telangiectasia nevoide unilateral (TNU) se caracteriza por la confluencia de telangiectasias con distribución segmentaria, se la ha relacionado con estados de hiperestrogenismo, puede ser congénita o adquirida. Se presenta dos pacientes con lesiones vasculares telangiectásicas con características clínico patológicas de TNU; una mujer adolescente con cuadro de aparición reciente y un paciente masculino pediátrico con lesiones presente desde al nacimiento.

PALABRAS CLAVE. Telangiectasia. Nevo, Nevoid telangiectasia

ABSTRACT

Unilateral nevoid telangiectasia (UNT) is characterized by the confluence of telangiectases with segmental distribution, has linked with States of hyperoestrogenism, it can be congenital or acquired. We present two patients with vascular lesions telangiectatic with characteristic clinical pathological of UNT; a female teenager with picture of appearance recent and a patient male Pediatric with lesions present since the birth.

KEY WORDS. Telangiectasia. Nevo, Nevoid telangiectasia.

INTRODUCCIÓN

La telangiectasia nevoide unilateral (TNU) es una rara dermatosis de la cual solo se han descrito cerca de 100 casos.¹ Se caracteriza por múltiples telangiectasias lineales de aspecto arboriforme, presentan una distribución segmentaria y se asocian clásicamente a estados de hiperestrogenismo.² Esta patología pertenece al grupo de las telangiectasias primarias. Fue descrita por primera

vez por Blaschko, en 1899,³ y, en 1970, Selmanowitz le confiere su denominación actual.⁴ Entre las causas de hiperestrogenismo se menciona la pubertad, la toma de contraceptivos, terapias hormonales y el embarazo; dentro de las causas patológicas puede citarse la hepatopatía alcohólica o de tipo infeccioso como la causada por los virus de la hepatitis B y C, además de los tumores primarios o metastásicos del hígado.⁵ En la actualidad se habla que el factor de crecimiento del endotelio vascular (VEGF) juega un rol importante en la patogénesis de los pacientes que presentan TNU asociado a injuria hepática.⁶ En la mayoría de los reportes de caso en la literatura no se comprueba aumento de estrógenos ni de sus receptores en las lesiones cutáneas.²

Su etiopatogenia no está del todo esclarecida pero se piensa que algunos pacientes presentan aumento de receptores de estrógenos y/o progesterona en la piel comprometida, causada por un mosaicismo cromosómico que se desenmascara cuando hay un aumento relativo de estrógenos.^{2,7} La mayoría de los casos descritos se localizan en dermatomas del nervio trigeminal y entre las metámeras C3 a C4 o puede tener un patrón que sigue las líneas de Blaschko⁸ y afecta más frecuentemente la cara, el cuello, los miembros superiores y el tórax.^{1,8}

1. Estudiante de Medicina. Universidad San Francisco de Quito, Ecuador.
2. Médico tratante de la unidad de Dermatología, Hospital Carlos Andrade Marín, Ecuador.
3. Estudiante de Medicina. Universidad de las Américas.

PRESENTACIÓN DE CASOS

Caso 1

Paciente femenina de 17 años de edad sin antecedentes patológicos personales ni familiares de importancia acude a la consulta con cuadro de un año de evolución caracterizado por máculas rojas en brazo derecho que se extienden progresivamente, asintomáticas. A la inspección se evidenció telangiectasias distribuidas en un patrón lineal, segmentario que sigue las líneas de Blaschko, localizadas en región cervicolateral, tórax anterior y cara interna del miembro superior derecho, el resto de la evaluación dermatológica fue normal (Figura 1). A la dermatoscopia se evidenció: telangiectasias y arañas vasculares sin vaso central (Figura 2), la capilaroscopia no indicó ninguna alteración. Se solicitaron estudios de laboratorio: biometría hemática, pruebas de funciones hepática y renal, perfil hormonal (prolactina, progesterona, estrógenos, tirotrópina) que fueron normales; serología negativa para hepatitis B y C, examen elemental de orina normal. Se realizó biopsia cutánea insisional la cual mostró la epidermis delgada sin alteraciones, los vasos de la dermis superficial delgados, dilatados y congestivos, con

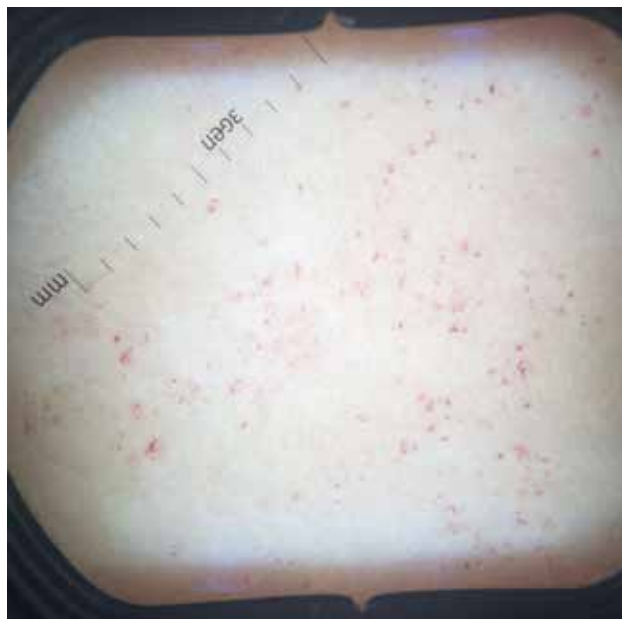


Figura 2. Dermatoscopia: telangiectasias y arañas vasculares sin vaso central.

células endoteliales prominentes, no se observó infiltrado inflamatorio linfocitario (Figura 3).



Figura 1. Telangiectasias distribuidas en un patrón lineal, segmentario que sigue las líneas de Blaschko. En cara interna de brazo derecho.

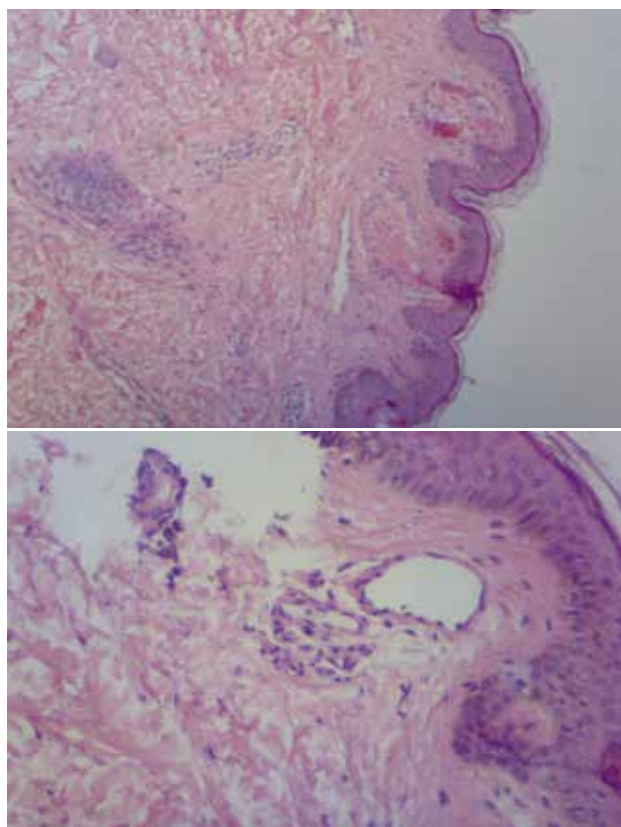


Figura 3. Epidermis delgada sin alteraciones, los vasos de la dermis superficial son delgados, dilatados y congestivos, con células endoteliales prominentes (HE 10x).



Figura 4. Telangiectasias localizadas en tórax anterior lateral derecho y cara interna del miembro superior derecho, distribuidas en un patrón lineal, segmentario que sigue las líneas de Blaschko.

Caso 2

Varón de cinco años de edad, sin antecedentes patológicos personales ni familiares de importancia, que acude a la consulta para control de un nevo melanocítico congénito, y que desde el nacimiento presenta máculas rojo violáceas en brazo derecho que han permanecido estacionarias y asintomáticas. A la inspección se evidenció telangiectasias

localizadas en tórax anterior lateral derecho y cara interna del miembro superior derecho, distribuidas en un patrón lineal, segmentario que sigue las líneas de Blaschko (Figura 4). El resto del examen dermatológico fue normal. A la dermatoscopia se evidenció telangiectasias y arañas vasculares arboriformes sin vaso central (Figura 5). La capilaroscopia demostró telangiectasias lineales (Figura 6).

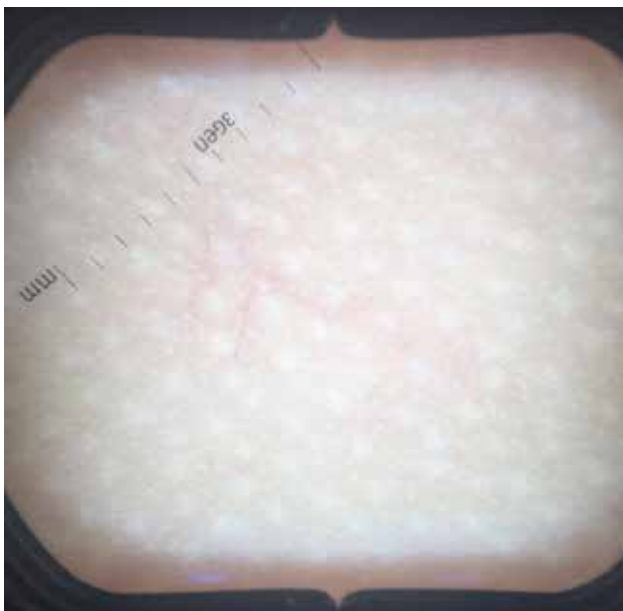


Figura 5. Dermatoscopia: telangiectasias y arañas vasculares arboriformes sin vaso central.



Figura 6. Capilaroscopia: telangiectasias lineales.

Se solicitaron estudios de laboratorio: biometría hemática, pruebas de función hepática y renal, perfil hormonal (prolactina, progesterona, estrógenos, tirotrópina) que fueron normales; serología negativa para hepatitis B y C, examen elemental de orina normal. No se realizó biopsia puesto que padres del paciente no autorizaron la misma.

DISCUSIÓN

La TNU es una dermatosis poco frecuente que predomina en el género femenino, puede ser una condición congénita o adquirida. La forma congénita es más rara y se presenta a menudo en el género masculino como se describe en el caso de nuestro segundo paciente, suele presentar un patrón autosómico dominante y se manifiesta, por lo general, después del periodo neonatal. La forma adquirida aparece casi exclusivamente en mujeres jóvenes sin patología asociada,⁸ como se detalla en el primer caso. Las lesiones son asintomáticas y no existe afectación mucosa ni sistémica. Su evolución es benigna y las lesiones son persistentes aunque se ha descrito resolución espontánea en mujeres embarazadas después de dar a luz.⁷

Este trastorno tiene una frecuencia baja, en la actualidad hay descritos cerca de 100 casos,¹ probablemente porque es una entidad infradiagnosticada, pues como es asintomática los pacientes no consultan al especialista.

El diagnóstico es eminentemente clínico. La histopatología no es característica y no suele ser necesaria, pueden observarse vasos dilatados de paredes delgadas revestido por células endoteliales prominentes en la dermis papilar y media, sin proliferación endotelial y leve infiltrado linfocitario perianaxial y perivascular.³ El diagnóstico diferencial se realiza principalmente con los síndromes telangiectásicos primarios: la telangiectasia esencial generalizada se diferencia por ser difusa, predominantemente en extremidades inferiores; la telangiectasia hemorrágica hereditaria (síndrome de Osler-Weber-Rendu) tiene un patrón de herencia autosómico dominante y se presenta con epistaxis a repetición y afectación sistémica; el angioma serpiginoso de Hutchinson se localiza preferentemente en la cintura pélvica y miembros inferiores; y la telangiectasia macular eruptiva *perstans*, que es una forma de mastocitosis y se acompaña de prurito.⁹

La capilaroscopia muestra estructuras vasculares morfológicamente alteradas (megacapilares) en los surcos de las uñas.¹⁰

El tratamiento es controversial, debido a que se considera de tipo cosmético, teniendo en cuenta la evolución y el pronóstico de esta entidad puede optarse por un manejo conservador. Las alternativas terapéuticas propuestas para este trastorno incluyen cobertura cosmética con maquillajes, electrocoagulación, radiofrecuencia, criocirugía o láser CO₂, argón, Nd:YAG, *dye laser* o IPL.^{3,7}

CONCLUSIÓN

La importancia de presentar estos casos radica principalmente en tener en cuenta patologías poco frecuentes, que al ser silentes son muy pobremente consultadas, además hay que recalcar la necesidad de realizar en nuestros pacientes un examen físico completo y adicionalmente buscar patología sistémica subyacente. Es fundamental el registro de estos casos, dado que se trata de una entidad en la que la incidencia y la prevalencia no están determinadas en la actualidad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dadlani C, Hideko K, Walters R, Rosenman K, Pomeranz MK. Unilateral nevoid telangiectasia. *Dermatology Online J.* 2008;14(10):1-4.
2. Tok J, Berberian BJ, Sulica VI. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *Cutis.* 1994;53:53-54.
3. Karabudak O, Dogan B, Taskapan O, Harmanyeri Y. Unilateral nevoid telangiectasia: Occurrence in two patients with hepatitis C. *J Am Acad Dermatol.* 1997;36(5):819-22.
4. Arias M, González R, Retamar R, López Santoro MC, Demarchi M, Kien MC, et al. Telangiectasia nevoide unilateral. *Dermatol Argent.* 2009;15: 44-48.
5. Wenson S, Jan F, Sepehr A. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome: 5 case report and literature review. *Dermatology Online J.* 2011;17(5):2.
6. Smith JA, Kamangar F, Prakash N, Fung MA, Konia T, Fazel N. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome (UNTS) associated with chronic hepatitis C virus and positive immunoreactivity for VEGF. *Dermatol Online J.* 2014;20(6).
7. Guedes R, Leite L. Unilateral nevoid telangiectasia: a rare disease? *Indian J Dermatol.* 2012;57(2):138-140.
8. Turan H, Gonen I, Albayrak H, Aliagaoglu C. Acquired unilateral nevoid telangiectasia syndrome accompanied by chronic hepatitis B virus infection. *Acta Dermatovenerol Croat.* 2013;21(2):135-136.
9. Cardona M, Navarrete Gisela, González M, Cabrera A. Telangiectasia nevoide unilateral. *Rev Cent Dermatol Pascua.* 2015;24(2):52-55.
10. Krefit B, Marsch WC, Wohlrab J. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *Dermatology.* 2004;209:215-7.

Correspondencia: Dra. Marcela Alzate-Torres
m4rcel4@hotmail.com

Recibido: 8 de agosto de 2016.

Aceptado: 9 de setiembre de 2016.