

Telangiectasia nevoide unilateral.

Comunicación de cuatro casos

Unilateral nevoid telangiectasia. Report of four cases

Mariana Arias¹, Romina González¹, Roberto Retamar¹, María Carolina López Santoro², Mariana Demarchi¹,
María Cristina Kien³, Edgardo Chouela⁴

Resumen

La telangiectasia unilateral nevoide es un raro desorden congénito o adquirido caracterizado por dilataciones vasculares pequeñas, unilaterales, con distribución lineal, segmentaria o metamérica, que asientan preferentemente en las regiones facial y cervical, aunque también pueden hallarse en otras localizaciones.

Se presentan cuatro pacientes de sexo femenino, de edades comprendidas entre 22 y 49 años, que compartían características clínicas e histológicas de telangiectasia unilateral nevoide. En uno de los casos pudimos hallar asociación con una cirrosis biliar secundaria y en otra paciente exacerbación durante los embarazos (Dermatol Argent 2009;15(1):44-48).

Palabras clave: telangiectasia unilateral nevoide, telangiectasias.

Abstract

Unilateral nevoid telangiectasia is an uncommon congenital or acquired condition characterized by dilated capillaries, in a linear, segmentary or metamer distribution and unilateral location. Usually it is located on the face and neck areas, although other skin areas can be affected.

We report four female patients between 22 and 49 years old in whom clinical and histological data correspond to unilateral nevoid telangiectasia. One of the patients had secondary biliary cirrhosis as well; another patient had flares during pregnancy (Dermatol Argent 2009;15(1):44-48).

Key words: unilateral nevoid telangiectasia, telangiectases.

Introducción

La telangiectasia nevoide unilateral (TNU) es una dermatosis caracterizada por la presencia de múltiples telangiectasias lineales de aspecto arborescente, sin vaso central, no confluyentes, de distribución unilateral. Asienta con preferencia en la extremidad cefálica, aunque también puede localizarse en tronco, miembros e incluso en un hemicuerpo.

Puede ser congénita o más frecuentemente adquirida, y en este último caso suele asociarse a estados de hiperestrogenismo fisiológico o patológico. Predomina en el sexo femenino y en la edad fértil de la vida.

El diagnóstico de esta entidad es eminentemente clínico, dado que la histopatología no es patognomónica.

No es indispensable la implementación de terapéutica alguna, pero existen varias alternativas disponibles para los casos en que sea requerida una mejora desde el punto de vista estético.

Presentamos cuatro pacientes de sexo femenino, en las cuales se realizó diagnóstico de TNU sobre la base del examen físico completo de la piel y estudios complementarios. Realizamos una breve revisión de esta entidad.

Fecha de recepción: 18/6/08 | **Fecha de aprobación:** 7/8/08

1. Médico especialista en Dermatología.

2. Jefe de Residentes.

3. Médica dermatopatóloga.

4. Profesor titular de Dermatología UBA.

Unidad de Dermatología Hospital General de Agudos "Dr. Cosme Argerich".

Centro Chouela Dermatología.

Correspondencia

Mariana Arias: Av. Belgrano 372 (1876) - Bernal, Pcia. de Buenos Aires - Rep. Argentina.

Tel: 15-5416-9947 | E-mail: mariana_arias77@yahoo.com.ar

Casos clínicos

Caso 1

Mujer de 22 años, sin antecedentes patológicos de importancia, que consultó por sequedad labial de aproximadamente dos años de evolución.

Al examen físico se constató descamación de semimucosa labial inferior compatible con queilitis exfoliativa. Al examinar la piel perioral se observaron telangiectasias de distribución segmentaria en esta zona, en hemidorso nasal, región malar y área retroauricular derechas (**Foto 1**) También presentaba lesiones similares en dorso de mano homolateral.

Con diagnóstico clínico presuntivo de TNU se realiza examen histopatológico de las lesiones, que informó dilatación vascular sin proliferación endotelial en dermis papilar y media, hallazgos compatibles con esta entidad. Se solicitó además rutina de laboratorio con hepatograma, perfil tiroideo y dosaje de estrógenos y progesterona, con valores dentro de parámetros normales.

Por motivos estéticos que preocupaban a la paciente se decidió iniciar tratamiento. Se realizaron 2 sesiones de luz pulsada intensa (filtro: 550 nm; fluencia: 42 J; spot: 8 × 35 mm, disparos triples: T3,5 mseg D10 mseg) y láser de CO₂ 1 watt en algunas lesiones en forma puntual, con una mejoría moderada luego de las 2 sesiones.

Foto 1. Caso 1. Telangiectasias localizadas en dorso nasal derecho.

Caso 2

Mujer de 22 años, sin antecedentes patológicos de relevancia, cuyo motivo de consulta fue la presencia de lesiones en rostro. Refería la aparición gradual de éstas entre los 13 y 15 años, y estabilización posterior.

Al examen físico presentaba telangiectasias de distribución segmentaria en hemicara derecha a predominio nasal, malar y labial (**Foto 2**).

Con diagnóstico clínico presuntivo de TNU se realiza biopsia de piel, que fue compatible con esta dermatosis.

Los estudios complementarios (rutina de laboratorio, perfil tiroideo, dosaje de estrógenos y progesterona) arrojaron resultados dentro de parámetros normales.

Foto 2. Caso 2. Telangiectasias en hemirostro derecho.

izquierdos. Refería que habían comenzado durante la adolescencia y se exacerbaban en las gestaciones. No presentaba otros antecedentes de importancia.

Al examen físico se observaron telangiectasias de distribución segmentaria, que comprometían la totalidad de la cara, la región pectoral izquierda y miembro superior homolateral (**Foto 3**).

El estudio histológico fue compatible con TNU (**Foto 4**). La rutina de laboratorio y el perfil tiroideo fueron informados dentro de parámetros normales.

Caso 3

Mujer de 28 años que cursaba embarazo de 20 semanas e internada en el Servicio de Obstetricia de nuestro hospital por embarazo extramembranoso. Se recibe interconsulta por lesiones distribuidas en cara, región pectoral y miembro superior

Caso 4

Mujer de 49 años, con antecedentes personales de psoriasis, cirrosis biliar secundaria y várices esofágicas. Durante su evaluación completa se evidencian telangiectasias de distribución segmentaria localizadas en hemicuello derecho de 6 años de evolución (**Foto 5**).



Foto 3. Caso 3. Múltiples telangiectasias en región pectoral y miembro superior izquierdo.

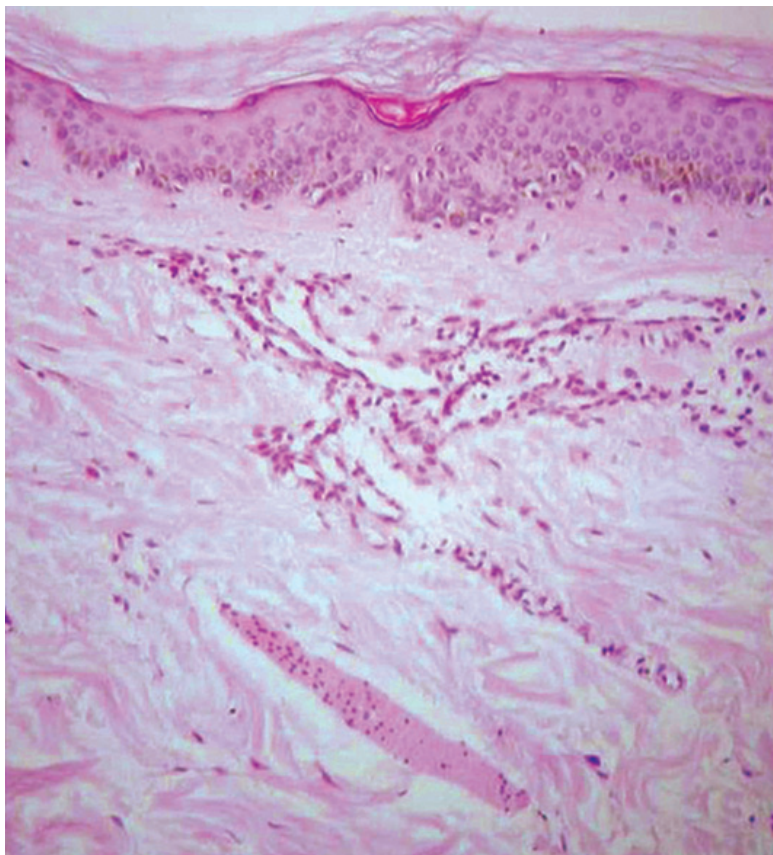


Foto 4. Caso 3. Vasos dilatados sin proliferación endotelial en la dermis (H-E).

Con diagnóstico clínico presuntivo de TNU se realiza biopsia por punch, que informa ectasia y congestión vascular compatible con esta dermatosis. En la rutina de laboratorio se halló alteración del hepatograma: BT 3,9 mg/dl; BD 3 mg/dl; FAL 985 U/l (VN 50-250); GGT 349 U/l (VN 7-50); GOT 138 U/l (VN 0-38); GPT 86 U/l (VN 0-41), y el resto, incluyendo perfil tiroideo, dentro de parámetros normales.

Discusión

La TNU fue descrita por primera vez por Blaschko en 1899, pero es recién en el año 1970 en que Selmanowitz le da su actual denominación.

Puede ser congénita o, más frecuentemente, adquirida a lo largo de la vida. Los casos congénitos son raros y ocurren durante o luego del período neonatal. Son más comunes en el sexo masculino.^{1,2} Las formas adquiridas son mucho más frecuentes y tienen predilección por el sexo femenino durante la edad fértil de la vida, aunque pueden desarrollarse a cualquier edad. Suelen relacionarse con estados de hiperestrogenismo fisiológico o patológico (**Cuadro 1**). Dentro de las causas fisiológicas de hiperestrogenismo, se mencionan la pubertad, la toma de anovulatorios y el embarazo.^{3,4} En nuestras tres primeras pacientes, el inicio de su patología ocurrió durante la pubertad; la tercera paciente refería además exacerbación de las lesiones durante sus embarazos. Las otras 2 no habían cursado embarazos hasta el momento. Dentro de las causas patológicas pueden mencionarse a la hepatopatía alcohólica o infecciosa (HCV, HBV) y los tumores primitivos o metastásicos de hígado.^{1,5-7} En nuestra cuarta paciente pudimos hallar relación con una cirrosis biliar secundaria. Existen informes en la literatura en los cuales se relaciona la TNU con el hipertiroidismo,⁸ mientras que en otros no se observaron anomalías asociadas.^{9,10}

Su etiología no está aún esclarecida, pero existen investigaciones que demuestran que en algunos pacientes los niveles de receptores de estrógenos y/o progesterona en la piel comprometida están aumentados. Otras hipótesis sostienen que existirían anomalías en ellos y que los estrógenos circulantes estimularían la producción de telangiectasias.^{2,11-13}

CUADRO 1. CAUSAS DE HIPERESTROGENISMO.

Fisiológico	Patológico
Pubertad	Hepatopatía alcohólica
Anovulatorios	Hepatopatía infecciosa (HCV, HBV)
Embarazo	Tumores primitivos o metastásicos de hígado



Foto 5. Caso 4. Telangiectasias en hemicuello derecho.

Kreft y cols.¹⁴ proponen defectos funcionales subclínicos en la microvasculatura cutánea. Algunos autores especulan que en ciertos casos la entidad se relacionaría a mosaicismos por mutaciones somáticas de poblaciones celulares durante el desarrollo embrionario, y que en situaciones de hiperestrogenismo las lesiones cutáneas se harían visibles, pero que los niveles elevados de estrógenos no serían la causa primaria de la enfermedad.¹

Clínicamente se caracteriza por la presencia de telangiectasias arborescentes, no confluyentes y sin vaso central. Son unilaterales y su distribución puede ser lineal, segmentaria o metamérica. Se localizan preferentemente en cabeza y cuello, pero también se las puede encontrar en otras regiones corporales e incluso en un hemicuerpo. Los dermatomas C3 a D1 son los sitios más comúnmente involucrados.^{2,6,15-17} Algunos autores notaron que la distribución más que metamérica sigue a las líneas de Blaschko, situación que podría relacionarse con la migración celular durante el desarrollo embrionario.²

Las lesiones son asintomáticas y no existe afectación mucosa ni sistémica. La evolución es benigna y en la mayoría de los casos su curso es crónico y persistente. Se han informado casos de regresión espontánea posparto.

La histopatología no es característica y no suele ser necesaria. En ella pueden observarse vasos dilatados en la dermis papilar y media, sin proliferación endotelial.^{6,17}

Los diagnósticos diferenciales (**Cuadro 2**) que pueden plantearse son el angioma serpinginoso de Hutchinson, la telangiectasia hemorrágica familiar o síndrome de Rendu-Osler-Weber, la telangiectasia esencial generalizada, la telangiectasia macular eruptiva perstans, los angiomas estelares simples.^{6,13,18,19}

CUADRO 2. DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES DE LA TNU.^{6,13,18,19}

Angiomas estelares simples: escaso número o aislados, no adoptan distribución metamérica. Si son numerosos debe sospecharse afección hepática.

Angioma serpinginoso de Hutchinson: predomina en mujeres (90%) y aparece durante la niñez. Las lesiones son puntiformes y se agrupan con disposición serpinginosa. Superficie discretamente papulosa. Localización preferente en cintura pelviana y crecimiento progresivo.

Telangiectasia hemorrágica familiar o síndrome de Rendu-Osler-Weber: carácter hereditario, manifestación precoz por epistaxis recurrentes. La localización de las telangiectasias es perinasal y peribucal. Se acompañan de afectación de órganos internos.

Telangiectasia esencial generalizada: forma difusa, más frecuente en extremidades inferiores, puede también aparecer coincidiendo con embarazo o pubertad. Predominio en sexo femenino. Telangiectasias generalmente lineales.

Telangiectasia macular eruptiva perstans: forma de mastocitosis cutánea que cursa con telangiectasias de disposición arborescente y máculas eritematosas o hiperpigmentadas, acompañadas por prurito.

Las alternativas terapéuticas para este trastorno meramente estético incluyen electrocoagulación, radiofrecuencia, criocirugía o láser de CO₂, argón, Nd:YAG, dye láser o luz pulsada intensa.^{5,6,20,21} La luz pulsada intensa es uno de los métodos más indicados para tratar telangiectasias, junto con el dye láser pulsado, en caso de vasos de mayor calibre puede asociarse el láser Nd:YAG. En nuestro caso personal también asociamos láser de CO₂, ya que observamos mayor respuesta al combinar los métodos sin efectos adversos o secuelas definitivas. No realizamos ningún tratamiento en las últimas tres pacientes.

Conclusión

El interés de la presentación es comunicar cuatro casos de esta rara entidad y destacar la importancia del examen clínico completo de la piel de los pacientes, el cual puede llevarnos a diagnosticar trastornos que no son el motivo por el cual se realiza la consulta. Consideramos que la terapéutica, de connotación meramente estética, representa un desafío. Nosotros comunicamos nuestra experiencia con luz pulsada intensa asociada a láser de CO₂.

Referencias

1. Karakas M, Durdu M, Sönmezoglu S, Akman A, et al. Unilateral nevoid telangiectasia. *J Dermatol* 2004;31:109-112.
2. Sardana K, Sarkar R, Basu S, Sharma R, et al. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *J Dermatol* 2001;28:453-454.
3. Tok J, Berberian BJ, Sulica VI. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *Cutis* 1994; 53:53-54.

4. Woollons A, Darkey CR. Unilateral naevoid telangiectasia syndrome in pregnancy. *Clin Exp Dermatol* 1996;21:459-460.
5. Cabrera H, García S. Nevos vasculares. En: Cabrera H, García S. *Nevos*. Buenos Aires: Editorial Actualizaciones Médicas S.R.L.; 1998. pp. 113-114.
6. Coronell S, Soljancic C, Ruiz Berguerie J, Cohen Sabban E y cols. Telangiectasia unilateral nevoide. Presentación de un caso. *Dermatol Argent* 2003;5:285-288.
7. Hynes LR, Shenefelt PD. Unilateral nevoid telangiectasia: Occurrence in two patients with hepatitis C. *J Am Acad Dermatol* 1997;36:819-822.
8. Kavak A, Kutluay L. Unilateral Nevoid Telangiectasia and Hyperthyroidism: A new association or coincidence? *J Dermatol*. 2004;31:411-414.
9. Karabudak O, Dogan B, Taskapan O, Harmanyeri Y. Acquired unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *J Dermatol* 2006; 33:825-826.
10. Taskapan O, Harmanyeri Y. Acquired unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1998;39:138-139.
11. Sánchez Cornejo-Mir J, Ortega Resina M, Camacho Martínez F. Síndrome de la telangiectasia nevoide unilateral. Estudio de receptores cutáneos estrogénicos. *Med Cut Iber Lat Am* 1984;12:469-475.
12. Wilkin JK. Unilateral nevoid telangiectasia: three new cases and the role of estrogen. *Arch Dermatol* 1977;113:486-488.
13. Woscoff A, Bermejo I, Wagner A, Jaimovich C y cols. Telangiectasia nevoide unilateral (Estudio de receptores estrogénicos). *Arch Argent Dermatol* 1987;37:21-26.
14. Kreft B, Marsch WC, Wohlrab J. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *Dermatology* 2004;209:215-217.
15. Rodríguez Martínez MA, Lacaz Martins E, Camargo Paschoal LH. Telangiectasia nevoide unilateral. Relato de un caso y revisión de la literatura. *Med Cutan Iber Lat Am* 2001;29:169-172.
16. Estève E, Georgescu V, Kalis B. A case for diagnosis: unilateral nevoid telangiectasia. *Ann Dermatol Venereol* 1997;124:407-408.
17. Marrero Calvo MD, Rodríguez Pichardo A. Lesiones telangiectásicas de distribución uniforme. *Med Cut Iber Lat Am* 2000;28:62-64.
18. de Gálvez Aranda MV, Herrera Ceballos E. Casos para el diagnóstico. Lesiones eritematosas de aparición en la pubertad. *Piel* 2001;16:37-38.
19. Trüeb RM, Burg G. Unilateral "nevoid" spider nevi. *Vasa* 1993; 22:82-85.
20. Sánchez Regaña M, Fortaleza FJ, Creus L y cols. Telangiectasia nevoide unilateral: tratamiento con laser CO2. *Actas Dermosifiliogr* 1994; 85:378-380.
21. Sharma VK, Khandpur S. Unilateral nevoid telangiectasia - response to pulsed dye laser. *Inter J Dermatol* 2006;45:960-964.



Queratoacantoma y carcinoma de células escamosas infundíbulo-quístico.

Los carcinomas con un modelo claro, folicular, de diferenciación han sido descriptos en referencia al istmo como carcinomas triquilemales; al bulbo folicular, como carcinomas pilomatricomales; y a la célula stem o compartimento celular rápidamente amplificante, como carcinomas basocelulares. Los autores emplean el término de carcinoma infundíbulo-quístico o infundibular de células escamosas para identificar un subgrupo de carcinomas espinocelulares que muestran este modelo de diferenciación. El reconocimiento del carcinoma espinocelular infundibular tiene importancia, porque es probable que lesiones bien diferenciadas sean diagnosticadas como queratoacantomas, y tumores moderada o pobremente diferenciados sean más a menudo interpretados como carcinomas espinocelulares, lo que lleva al desconocimiento de estas variantes de carcinoma espinocelular.

Kossard S, et al.
Am J Dermatopathol 2008;30:127-134.

León Jaimovich

El efecto de la erradicación del *Helicobacter pylori* gástrico sobre la estomatitis aftosa recurrente.

Se ha sugerido que el *H. pylori* podría estar asociado con diversas enfermedades, entre ellas la estomatitis aftosa recurrente (EAR). Los autores condujeron un estudio prospectivo sobre un total de 23 pacientes con EAR para investigar la relación entre *H. pylori* y EAR, así como el efecto de la terapéutica sobre las recurrencias. Como conclusión, los autores estiman que la erradicación del *H. pylori* tiene efectos reductores sobre la recurrencia y período de mejoría del EAR.

Karaca S, et al
Int J Dermatol 2008;47:615-617.

LJ

Alergia a la lanolina: epidemiología, alérgenos responsables y manejo.

La lanolina deriva de la secreción del sebo de las ovejas, y su composición química es una mezcla compleja de ésteres, alcoholes y ácidos de alto peso molecular, de composición variable, lo que dificulta su caracterización. Se extrae mediante centrifugación.

Las pruebas con lanolina, alcoholes de lanolina y aceite de lanolina mostraron positividad en el 4,1%.

Lee B, Warshaw E.
Dermatitis 2008;19:63-72.

ACC