

Telangiectasia nevoide unilateral: presentación de un caso clínico

María Alejandra Rodríguez-Florez¹; Silvia Juliana Rovira-Delgado²;
Claudia Uribe-Pérez³

RESUMEN

La telangiectasia nevoide unilateral es una condición rara, generalmente adquirida, descrita por primera vez por Blaschko en 1899, cuya patogenia exacta sigue siendo desconocida. Algunos autores consideran una fuerte asociación a un estado hiperestrogénico. Reportamos el caso de una paciente adulta joven con cuadro de 3 años de aparición de telangiectasias en la hemicara derecha, asociadas a prurito en los últimos 4 meses. El diagnóstico se confirmó mediante estudio histopatológico.

PALABRAS CLAVE: Estrógenos; Rayos láser; Telangiectasia; Unilateral.

UNILATERAL NEVOID TELANGIECTASIA: ABOUT A CASE

SUMMARY

Telangiectasia nevoid unilateral is an uncommon condition, which is generally acquired. It was first identified by Blaschko in 1899 and its precise pathogeny continues to be unknown. Some researchers have noted a strong correlation with a hyperestrogenic state. This is a case study of a young adult patient with telangiectasias on the right side of his face for the last 3 years with itching in the last 4 months. The diagnosis was confirmed through a histopathological study.

KEY WORDS: Estrogens; Lasers; Telangiectasia; Unilateral.

1. Residente de Dermatología, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Colombia. ORCID <https://orcid.org/0000-0003-4682-9052>
2. Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Colombia. ORCID <https://orcid.org/0000-0002-3903-6719>
3. Dermatopatóloga docente, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Colombia. ORCID <https://orcid.org/0000-0002-6640-5938>

Correspondencia: Silvia Juliana Rovira Delgado; **email:** silviarovirad@gmail.com

Recibido: 31/07/20; **aceptado:** 02/02/21

Cómo citar: Rodríguez, MA; Rovira, SJ; Uribe, C. Telangiectasia nevoide unilateral. Rev Asoc Colomb Dermatol. Vol 29(1): enero - marzo, 2021, 61-65. DOI: <https://doi.org/10.29176/2590843X.1480>

Financiación: ninguna, **conflictos de interés:** ninguno

INTRODUCCIÓN

La telangiectasia nevoide unilateral (TNU) es un trastorno raro que en la mayoría de los casos es adquirido, pero que también puede ser congénito ^(1, 2). La forma congénita se presenta con mayor frecuencia en hombres, de forma autosómica dominante, y se manifiesta después del período neonatal. Las formas adquiridas se presentan en mujeres jóvenes, cuando cursan con alteraciones fisiológicas ⁽¹⁾, las cuales se asocian a niveles elevados de estrógenos y a un aumento en la sensibilidad de la piel a las hormonas femeninas ⁽³⁾.

Se presenta un informe breve de una revisión bibliográfica extensa del tema, con el objetivo de conocer la historia natural de la enfermedad. Debido a la alta prevalencia vista en las mujeres, especialmente en las que se encuentran en edad fértil, se buscan también los factores que estarían asociados a esta patología, para poder tener las herramientas que permitan reconocer esta entidad en la práctica clínica-patológica y plantear opciones de tratamiento para estas pacientes, como en el siguiente caso.

CASO CLÍNICO

Mujer de 29 años, procedente del área rural, con cuadro clínico de 3 años de evolución caracterizado por presentar una lesión eritematoviolácea tenue en la hemicara derecha. En los últimos 4 meses se asoció a prurito. Como antecedente de importancia, planificó con inyección mensual después de su primer embarazo hace 9 años, durante 4 años, y después de su segundo parto, hace 4 años, utilizó anticonceptivos orales durante casi 1 año. Es la primera vez que la paciente presenta este tipo de lesión. No hay antecedentes familiares de lesiones cutáneas. No refiere enfermedad hepática, ingesta de alcohol o uso de tabaco y niega la ingesta de algún medicamento.

En el examen físico se observó a una paciente fototipo Fitzpatrick III con mancha eritematosa con múltiples telangiectasias arboriformes, de color tenue, localizada en la hemicara derecha, que no sobrepasaba la línea media de la nariz, de bordes irregulares, mal definidos. En la mucosa oral se observó un aumento de la vasculatura en el vestíbulo superior derecho. Piel perilesional normal (**figura 1**).

Se realiza biopsia de piel y el estudio histopatológico reportó cambios en la dermis por un aumento discreto

de las estructuras capilares, dilatadas y distribuidas heterogéneamente y de manera dispersa en todo el tejido dérmico. Los endotelios son de aspecto usual. No hay cambios de la epidermis (**figuras 2 y 3**).

Basados en la correlación clínica y la histopatológica se confirmó el diagnóstico de telangiectasia nevoide unilateral.

DISCUSIÓN

La TNU se ha relacionado con condiciones como: la pubertad, el uso de anticonceptivos orales, el embarazo, la terapia hormonal, el alcoholismo, las enfermedades hepáticas y el hipertiroidismo ⁽¹⁾. Sin embargo, se han evidenciado casos en donde no existe relación con los estados de hiperestrogenismo o alteración en los estrógenos, especialmente en los pacientes masculinos, por lo que se atribuye más a trastornos hemodinámicos, alteraciones neurales, factores angiogénicos y aberraciones en el tejido conectivo de soporte perivascular ⁽⁴⁾.

Aunque su patogénesis es poco conocida, se ha encontrado que existe una relación causal con los niveles estrogénicos en sangre, pero también podría estar implicada la distribución congénita de las células sensibles a estrógenos o un defecto segmentario con aumento de los receptores de estrógenos/progesterona en ciertas localizaciones anatómicas, causas que podrían estar presentes en nuestra paciente femenina adulta joven ⁽⁵⁾. Aunque la forma congénita solo afecta a un 5% de los casos, en su mayoría se presenta en hombres con una herencia autosómica dominante, esto relacionado con un estado de hiperestrogenismo intrauterino ⁽⁵⁾. En las prepúberes se podría explicar por una producción de estrógenos asociada a una sensibilidad aumentada de los vasos sanguíneos, que lleva a la formación de las telangiectasias ⁽³⁾.

En la TNU, las telangiectasias suelen ser estrelladas o puntiformes, más que lineales, aunque también se ha descrito como una malformación capilar benigna que podría estar representando un nevo, que consiste en parches superficiales o completamente blanqueables con una distribución lineal unilateral segmentaria ⁽⁶⁾. No solo afectan la piel, sino también la mucosa oral o gástrica con menor frecuencia ⁽⁷⁾. La distribución y el inicio de las lesiones predominan en el nervio trigémino, C3, C4 o dermatomas adyacentes ⁽⁴⁾. Los sitios más frecuentes de afectación son la cara, el cuello, el



Figura 1. A) Mancha eritematosa con telangiectasias en hemicara derecha. B) Aumento de la vasculatura en la mucosa oral.



Figura 2. Piel con coloración H-E. Las flechas señalan algunas estructuras capilares. 10x.

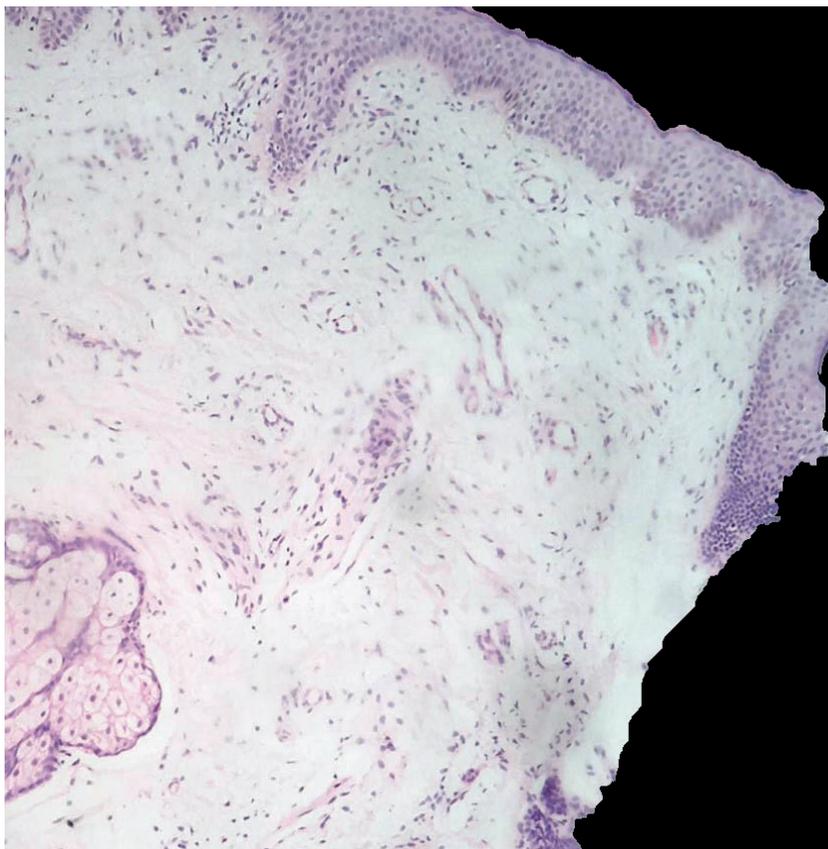


Figura 3. Piel con coloración H-E. Las flechas señalan algunas estructuras capilares. 10x.

tórax, el hombro y el brazo ⁽³⁾. Cuando se presenta en mujeres embarazadas, la afectación puede ser extensa y proyectarse uno o más milímetros sobre la superficie de la piel, con un tamaño suficiente para poder sentir sus pulsaciones. La temperatura de la zona comprometida es mayor que en la piel perilesional, debido a un aumento local del flujo arterial y de ahí el color rojizo característico de esta entidad ⁽⁵⁾.

Histológicamente hay afectación a nivel de la dermis superficial, media y, en menor grado, profunda, que se caracteriza por la presencia de vasos de pequeño calibre dilatados y congestionados ⁽⁸⁾. Entre los diagnósticos diferenciales se encuentran los angiomas estelares simples, el angioma serpiginoso de Hutchinson, la telangiectasia hemorrágica hereditaria o el síndrome de Osler-Weber-Rendu, la telangiectasia esencial generalizada y la telangiectasia macular eruptiva *perstans* ⁽⁹⁾, los cuales son muy importantes y deben tenerse en

cuenta en el momento del diagnóstico clínico y la correlación histopatológica.

La TNU puede detectarse aún en la fase subclínica mediante láser Doppler, método que permite el análisis de la microcirculación, donde se puede encontrar una perfusión aumentada de las áreas afectadas, evidenciada por el eritema, además de observarse un aumento del calibre de los capilares, característica también presente en la esclerodermia ⁽¹⁰⁾.

La historia natural de la TNU es la resolución completa una vez los cambios hormonales han vuelto a la normalidad ⁽¹⁾. En la paciente en referencia se observa una lenta progresión y evolución de la lesión y prurito asociado. Entre las alternativas terapéuticas con fines exclusivamente cosméticos se incluyen la electrocoagulación, la radiofrecuencia, la criocirugía, el láser con CO₂, el argón Nd:Yag, el láser de colorante pulsado o

Puntos clave

- La TNU se asocia fuertemente con estados de hiperestrogenismo, afectando mayormente a mujeres jóvenes.
- Clínicamente su localización más frecuente es en cara, cuello, tórax, hombro o brazo y se puede presentar telangiectasias en forma estrelladas o puntiformes con una distribución unilateral.
- Histológicamente se caracteriza por la presencia de vasos de pequeño calibre dilatados y congestionados a nivel de la dermis superficial y media.
- El cuadro clínico suele resolverse una vez los cambios hormonales han vuelto a la normalidad.

luz pulsada intensa ⁽¹¹⁾. El láser Nd:Yag ha sido considerado como el método de elección, porque ha mostrado porcentajes muy altos de mejoría en este tipo de lesiones vasculares. También se ha usado el láser de colorante pulsado cuando los vasos están en la cara, con una mejoría de hasta un 70% a 100%. Debe tenerse en cuenta que el éxito del tratamiento dependerá de la profundidad y del diámetro de la lesión, así como de la localización anatómica ⁽¹²⁾.

CONCLUSIONES

El interés por mostrar este caso se debe al difícil diagnóstico de esta patología, que aparentemente no es frecuente en nuestro medio y donde las mujeres son las más afectadas. Es importante tener en cuenta la posible coexistencia de patologías en piel asociadas a estados de hiperestrogenismo y procesos fisiológicos normales de la mujer como el embarazo y la pubertad. Aunque el cuadro clínico es considerado un problema de carácter estético, puede haber casos como el presentado, asociado a prurito y que tienen más implicaciones para los pacientes. Es importante seguir investigando acerca de esta patología y su fuerte relación con los estados hormonales de la mujer a lo largo de su vida.

REFERENCIAS

1. Guedes R, Leite L. Unilateral nevoid telangiectasia: A rare disease? *Indian J Dermatol.* 2012;57(2):138-40. <http://dx.doi.org/10.4103/0019-5154.94288>
2. Karabudak O, Dogan B, Taskapan O, Harmanyeri Y. Acquired unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *J Dermatol.* 2006;33(11):825-6. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1346-8138.2006.00171.x>
3. Uhlin SR, McCarty KS. Unilateral nevoid telangiectatic syndrome: The role of estrogen and progesterone receptors. *Arch Dermatol.* 1983;119(3):226-8. <http://dx.doi.org/10.1001/archderm.119.3.226>
4. Wilkin JK. Unilateral dermatomal superficial telangiectasia. *Dermatology.* 1978;157(1):33-41. <http://dx.doi.org/10.1159/000250806>
5. Bean WB, Cogswell R, Dexter M, Embick JF. Vascular changes of the skin in pregnancy-vascular spiders and palmar erythema. *Obstet Gynecol Surv.* 1949;4(6):777-80.
6. Micalizzi C, Herzum A, Cozzani E, Cabiddu F, Guadagno A, Parodi A. Unilateral nevoid telangiectasia: a rare and underdiagnosed skin disease. *Eur J Dermatol.* 2020;30(5):601-2. <http://dx.doi.org/10.1684/ejd.2020.3867>
7. Herrera S, Wolff J, Correa L. Telangiectasia nevoide unilateral. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2003;1(2):179-181.
8. Cardona M, Navarrete G, González M, Cabrera A. Telangiectasia nevoide unilateral. *Rev Cent Dermatol Pascua.* 2015;24(2):52-5.
9. Coronell S, Soljancic C, Ruiz J, Cohen E, Cabrera H. Telangiectasia unilateral nevoide. Presentación de un caso. *Dermatol Argent.* 2003;5:285-8.
10. Merheb J, Cortes L, Berestinas T, Rodríguez L. Acquired unilateral nevoid telangiectasia in a healthy men. *An Bras Dermatol.* 2010;85(6):912-4. <http://dx.doi.org/10.1590/s0365-05962010000600023>
11. Arias M, González R, Retamar R, López M, Demarchi M, Kien M, Chouela E. Unilateral nevoid telangiectasia. Report of four cases. *Soc Arg Dermatol.* 2009;15:24-8.
12. Arredondo M, Vásquez L, Arroyave J, Molina V, Del Río D, Herrera J. Láser en dermatología. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2014;22(2):111-25. <http://dx.doi.org/10.29176/2590843X.275>