

CUTIS MARMORATA TELANGIECTASICA CONGENITA: Presentación de un Caso y Revisión de la Literatura

Rojas López, Ricardo
Acosta de Hart, Alvaro

RESUMEN

Presentamos el caso de una recién nacida con cutis marmorata telangiectásica congénita, rara anomalía cutánea benigna de etiología desconocida y que se caracteriza por un patrón reticular rojo a púrpura al nacer que frecuentemente mejora con la edad, cuya importancia radica en asociarse a otras anomalías hasta en un 60% de los casos. En esta paciente no se demostraron anomalías asociadas hasta el momento de esta publicación.

Palabras clave: Cutis marmorata telangiectásica congénita, Malformación vascular.

INTRODUCCION

El Cutis marmorata telangiectásica congénita (CMTC) es una rara anomalía congénita vascular descrita por el pediatra alemán Van Lohuizen en 1922 en un niño con lesiones reticulares purpúricas, telangiectasias y ulceración.^{1,2} Es conocida también con los nombres de flebectasia generalizada congénita, nevus vascular reticular, livedo congénito.^{2,3,4} Su importancia radica en la frecuente asociación con múltiples anomalías congénitas.

HISTORIA CLINICA

Niña de cuatro días de nacida, traída al Hospital San Juan de Dios de Santafé de Bogotá por presentar una lesión reticular purpúrea en miembro inferior izquierdo. Madre primigestante de 16 años y padre de 32 sin consanguinidad. La madre sufrió trauma al quinto mes de embarazo y le tomaron Rx de cadera. Recibió colágeno como única medicación durante la gestación. Antecedente familiar de una prima de 4 años con hemangioma capilar en labio superior. Al nacer talla y peso adecuados para la edad; en el examen físico como único hallazgo positivo se encontró una lesión reticular de color púrpura localizada en cara anterior de muslo y cara interna de pierna hasta el tobillo izquierdo. La lesión respetaba plantas y se observaba atrofia dérmica a través de la cual se hacían evidentes vasos varicosos y telangiectasias. (Fig. No. 1).

Ricardo Rojas López MD. Residente II Dermatología. Departamento de Medicina Interna. Universidad Nacional de Colombia. Santafé de Bogotá. Alvaro Acosta de Hart MD, Dermatólogo y Cirujano Dermatólogo. Instructor asociado Universidad Nacional de Colombia. Jefe Grupo Dermatología Instituto Nacional de Cancerología. Santafé de Bogotá. Hospital San Juan de Dios.

Correspondencia: Ricardo Rojas López, Avenida 28 No. 23-29 Apto. 101. Tel.: 232 31 54, Santafé de Bogotá.



Fig. No. 1. Lesión atrófica purpúrea con vasos y telangiectasias en su interior.

La valoración veinte días después evidenció disminución de la coloración purpúrea de la lesión pero persistió la atrofia. (Fig. No. 2).



Fig. No. 2. Control a los 20 días con evidente mejoría.

Neuropediatría la evaluó como normal, aunque recomendaron realizar electroencefalograma y resonancia nuclear magnética, con control estricto del desarrollo psicomotor. Oftalmología descartó presencia de glaucoma y Ortopedia no encontró alteraciones. El cariotipo realizado por Genética fue normal. Los exámenes de laboratorio dentro de límites normales y la biopsia de piel mostró atrofia dérmica y vasos superficiales telangiectásicos.

DISCUSION

El CMTC aparece en los primeros días de vida y se presenta con más frecuencia en el sexo femenino.⁵ La lesión se manifiesta como un patrón reticular de color rojo pálido a púrpura que se entremezcla con piel normal o eritematosa, el cual se puede acompañar de atrofia dérmica y ocasional ulceración que cura fácilmente. También pueden observarse flebectasias

y telangiectasias que se hacen visibles a través de las zonas de atrofia, y parches azul-violáceo que recuerdan lagos venosos.^{1,2,3,4} La disposición de las lesiones es usualmente segmentaria comprometiendo usualmente extremidades (respetando palmas y plantas) y tronco con clara demarcación de la línea media;^{1,2,4,5} con menor frecuencia el compromiso puede ser generalizado. Las lesiones se hacen más evidentes con el llanto y el frío,^{4,7} y desaparecen con la presión.²

La evolución clínica es satisfactoria con tendencia a la mejoría generalmente antes de los 18 meses, algunos remiten en su totalidad. Nuestro caso coincide con lo descrito en la literatura en cuanto a sexo y edad de aparición; clínicamente corresponde a la forma localizada que evoluciona hacia la mejoría espontánea.

El CMTC se asocia a otras anomalías congénitas en un 30 a 60% y en orden de frecuencia tenemos: asimetría corporal (hipertrofias, hiperplasias, atrofas y aplasias), anomalías vasculares (hemangiomas, nevus, síndrome de Sturge Weber), glaucoma congénito (por compromiso vascular del V par), hipoplasias o aplasias principalmente en extremidades, retardo mental o psicomotor y una extensa lista que incluye entidades tan variadas como micro o macrocefalia, hipotiroidismo, ductus arterioso persistente, espina bífida, etc.^{1,2,3,4,5,6,7,8,9} En el caso que presentamos, a pesar de la valoración por diversas especialidades, no se evidenciaron anomalías congénitas asociadas.

La etiología del CMTC es idiopática aunque se plantean posibles eventos que podrían actuar en un momento clave de la embriogénesis vascular. Las hipótesis están orientadas hacia factores ambientales (contaminantes), factores genéticos sugeridos por casos familiares y asociaciones a otras anomalías y diversas noxas durante el embarazo (drogas, trauma, infecciones).^{2,4,5,6,7} En nuestro caso hay antecedente de medicamentos y trauma durante el embarazo.

Los hallazgos histológicos son inespecíficos y van desde la normalidad hasta cambios en capilares, vénulas y ocasionalmente linfáticos (dilataciones, hiperplasias endoteliales). Además edema perivascular, atrofia dérmica con epidermis normal, ulceración superficial, infiltrado vascular linfocitario y microtrombosis.^{3,6,7} Sólo encontramos atrofia dérmica y vasos superficiales telangiectásicos.

El diagnóstico diferencial se hace principalmente con la flectasia congénita genuina o síndrome de Bockenheimer, entidad que aparece en la infancia, compromete una sola extremidad; se asocia a hamartomas y hemangiomas cavernosos; cursa con trombosis, sangrado, ulceración, infección y gangrena; es de mal pronóstico. Otras patologías como el síndrome de Klippel Trenaunay- Weber (manchas vino oporto, varicosidades, hipertrofia de tejidos blandos y huesos) y el cutis marmorata congénito fisiológico aislado o asociado a homocisti-

nuria, síndrome de Down y síndrome de Lange deben ser incluidas en el diagnóstico diferencial, al igual que el lupus eritematoso neonatal.^{1,3,4,5}

Dadas las características benignas del CMTC y su tendencia a la mejoría espontánea, no hay tratamiento específico, aunque en lesiones persistentes se ha utilizado el Argón-Dye láser.¹⁰

En conclusión, la importancia del diagnóstico del CMTC radica en la necesidad de buscar, diagnosticar y, de ser posible, tratar las severas anomalías asociadas.

SUMMARY

A female newborn with cutis marmorata telangiectatica congenita is reported here. This is a uncommon benign cutaneous abnormality of unknown etiology and characterized by a purple net patche at birth, which improves with age. It's important to know this condition because it can be associated with other abnormalities in up to 60% of the cases. In our case no other associated abnormalities were detected.

Key words: Cutis marmorata telangiectatica congenita, Vascular malformation.

AGRADECIMIENTOS

A los doctores Héctor Castellanos, Fernando Palma y Orlando Ricaurte por su valiosa colaboración en el diagnóstico, estudio y presentación de este caso.

BIBLIOGRAFIA

1. South DA, Jacobs AH. Cutis marmorata telangiectatica congenita. J Pediatric 1978; 944-949.
2. Petrozzi JW, Rahn EK, Morfeson H. Cutis marmorata telangiectatica congenita. Arch Dermatol 1970; 74-77.
3. Picasia DD, Esterly NB. Cutis marmorata telangiectatica congenita: report of 22 cases. J Am Acad Dermatol 1987; 1098-1104.
4. Oranje AP. Cutis marmorata telangiectatica congenita. Int J Dermatol 1992; 249-252.
5. Dupont C. Cutis marmorata telangiectatica congenita (Van Lohuizen's Syndrome). Br J Dermatol 1977; 437-439.
6. Rogers M, Poyzer KB. Cutis marmorata telangiectatica congenita. Arch Dermatol 1982; 895-899.
7. Pehr MD, Moroz B. Cutis marmorata telangiectatica congenita: Long-term follow-up, review of the literature and report of a case in conjunction of congenital hypothyroidism. Pediatric Dermatol 1993; 6-11.
8. Stephan MJ. Macrocephaly in association with unusual cutaneous angiomas. J Pediatric 1977; 357.
9. Andreev VC, Pramatarov K. Cutis marmorata telangiectatica congenita in two sisters. B J Dermatol 1979; 345-350.
10. Atherton DJ, Naevi and other developmental defect In: Champion RH, Burton JL, Ebling FJG, eds Rook/Wilkinson/Ebling Textbook of Dermatology. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1992; 496-497.