

Telangiectasia esencial progresiva: una rara entidad

Progressive essential telangiectasia: a rare disorder

G. Perdomo¹, M. A. González-López¹, M.^a C. González-Vela², M.^a López-Escobar¹, S. Yáñez¹, H. Fernández-Llaca¹, J. F. Val-Bernal²
Servicio de Dermatología. Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander

Correspondencia:

Marcos A. González López
Servicio de Dermatología
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla
Avda. de Valdecilla, s/n.
39008 Santander
Tel.: 636 248 362
e-mail:marcosg@aedv.es

Resumen

La telangiectasia esencial progresiva (TEP) es una entidad infrecuente que afecta preferentemente a mujeres de edad media. Clínicamente se caracteriza por el desarrollo progresivo de vasos telangiectásicos que inicialmente aparecen en la región distal de las extremidades inferiores y posteriormente se extienden de forma ascendente hacia el tronco y los miembros superiores. Describimos un nuevo caso de TEP en una mujer de 53 años. Se realiza diagnóstico diferencial con otras entidades caracterizadas por el desarrollo de múltiples telangiectasias.

(G. Perdomo, M. A. González-López, M.^a C. González-Vela, M.^a López-Escobar, S. Yáñez, H. Fernández-Llaca, J. F. Val-Bernal. Telangiectasia esencial progresiva: una rara entidad. Med Cutan Iber Lat Am 2010;38(2):84-87)

Palabras clave: Telangiectasias, telangiectasia esencial progresiva, Telangiectasia hereditaria hemorrágica.

Summary

Progressive essential telangiectasia (PET) is a rare skin disorder that affects mainly middle-age women. It is clinically characterized by the development of telangiectases which first appear on distal lower extremities and progressively spread to the trunk and upper limbs. We report a new case of PET in a 53-year-old woman. Differential diagnosis should be performed with other diseases characterized by the development of multiple telangiectasias.

Key words: Telangiectases, progressive essential telangiectasia, hereditary hemorrhagic telangiectasia.

La telangiectasia esencial progresiva (TEP) es una entidad muy poco frecuente caracterizada por la aparición de telangiectasias en la región distal de las extremidades inferiores, que progresivamente se extienden afectando las piernas, los muslos y eventualmente el tronco y los miembros superiores[1]. La etiología de la entidad se desconoce y habitualmente no se asocia con trastornos sistémicos. El principal interés del reconocimiento de la TEP es su diferenciación de otros cuadros más graves asociados con el desarrollo de múltiples lesiones telangiectásicas. Describimos un nuevo caso de TEP, revisando sus principales características y diagnósticos diferenciales.

Caso clínico

Una mujer de 53 años, sin antecedentes familiares ni personales de interés, consultó para valoración de lesiones cutáneas eritematosas en los miembros inferiores de dos años de evolución. Según refería, las lesiones se habían iniciado en las regiones maleolares y paulatinamente se habían propagado de forma ascendente afectando de forma difusa las piernas y los muslos. La paciente no refería sintomatología sistémica, antecedentes de episodios hemorrágicos gastrointestinales, lesiones mucosas, ni clínica neurológica asociada.

La exploración reveló la presencia en extremidades inferiores de múltiples lesiones telangiectásicas agrupadas que afectaban de forma bilateral y difusa las regiones anterior y posterior de los muslos y las piernas (Figuras 1 y 2). No se observaban signos de atrofia cutánea ni ulceración. En la región abdominal se apreciaban también algunas telangiectasias aisladas. El resto de la exploración de piel y mucosas no mostró hallazgos significativos.

Se realizaron diversos estudios de laboratorio, que incluyeron: hemograma y velocidad de sedimentación globular (VSG), bioquímica completa, pruebas de función tiroidea, estudio de coagulación, proteinograma, cuantificación de inmunoglobulinas, serología de virus de hepatitis B y C, anticuerpos antinucleares (ANA) y factor reumatoide. Todos ellos resultaron normales o negativos, exceptuando la TSH de 15,310 mUI/ L (límites normales 0,350-5,500 mUI/ L), con T3 y T4 normales y anticuerpos antitiroideos negativos.

El estudio histopatológico de las lesiones mostró vasos dilatados y congestivos en la dermis papilar (Figura 3) sin



Figura 1. Múltiples telangiectasias en piernas.



Figura 2. Telangiectasias agrupadas en muslos.

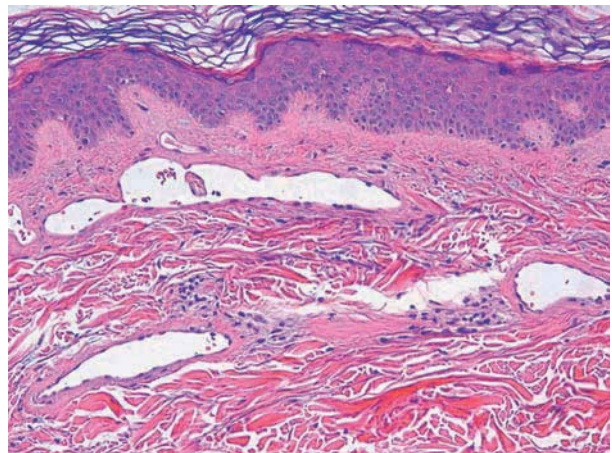


Figura 3. Numerosos vasos dilatados y congestivos en dermis papilar.

otras alteraciones histológicas reseñables. En función de los hallazgos referidos se estableció el diagnóstico de TEP. La paciente ha sido remitida a tratamiento con láser de colorante pulsado.

Comentario

La TEP es una entidad bien definida, aunque muy escasamente referida en la literatura médica. McGrae y Winkelman describieron en 1963 una serie de 13 pacientes con TEP, constituyendo una de las primeras publicaciones sobre el tema y la serie más amplia publicada hasta la actualidad[2]. Posteriormente, sólo se han descrito casos aislados y esporádicos de esta entidad[3-6]. La TEP afecta mayoritariamente al sexo femenino, y suele iniciarse en la cuarta o quinta décadas de la vida[2]. La principal característica clínica es el desarrollo progresivo de vasos telangiectásicos y su típica progresión ascendente. La afectación de mucosas y

conjuntiva es excepcional[7]. Esta entidad tampoco suele asociarse con sintomatología o trastornos sistémicos. No obstante, existe un caso de hemorragia gastrointestinal secundaria a ectasias vasculares gástricas en una paciente con TEP[8], y algún otro caso aislado en asociación con trastornos autoinmunitarios[5]. En nuestra paciente el significado de la asociación de hipotiroidismo subclínico y TEP es incierto y, probablemente, casual.

El diagnóstico de la TEP es esencialmente clínico, aunque éste debe establecerse después de ser descartadas otras enfermedades asociadas con el desarrollo de telangiectasias múltiples (Tabla 1) [4,9]. La diferenciación con la telangiectasia hereditaria hemorrágica o síndrome Rendu-Osler reside en que ésta última se hereda de forma autosómica dominante, las telangiectasias se localizan fundamentalmente en la región facial, existe afectación constante de las mucosas con episodios frecuentes de sangrado y se asocia con fístulas arterio-venosas en diversos órganos. Otro cuadro a considerar es la ataxia telangiectasia (síndrome de Louis-Barr), aunque su inicio precoz, la presencia de ataxia cerebelosa e inmunodeficiencia y la localización predilecta de las telangiectasias en conjuntiva y pabellones auriculares permite diferenciarlas. La telangiectasia eruptiva macular perstans es una forma rara de mastocitosis cutánea caracterizada clínicamente por telangiectasias que asientan sobre máculas parduzcas, localizadas preferentemente en el tronco de pacientes adultos. En la telangiectasia unilateral nevoide, las telangiectasias adoptan caracte-

rísticamente una distribución unilateral y segmentaria. Otras entidades que pueden asociarse con el desarrollo de telangiectasias son trastornos hepáticos y enfermedades autoinmunes del tejido conjuntivo como el lupus eritematoso, la dermatomiositis y la esclerodermia, especialmente en su variante de síndrome CREST; sin embargo, en ellas están presentes otros hallazgos clínicos, anatomopatológicos y de laboratorio.

La etiopatogenia de la TEP permanece sin aclararse. McGrae y Winkelmann[2] observaron la ausencia de fosfatasa alcalina, que habitualmente está presente en el endotelio capilar de procesos inflamatorios, en los vasos telangiectásicos de la TEP. Se ha sugerido, asimismo, la probable participación de los estrógenos, dado su conocido efecto vasodilatador; sin embargo, Person y Longcope[9] demostraron que las telangiectasias de los pacientes con TEP no presentaban receptores de estrógenos ni progesterona.

El tratamiento de la TEP es complicado. En casos aislados se han referido respuestas satisfactorias a tetraciclinas[11], aciclovir [12] o ketoconazol[13]. Sin embargo, es probable que realmente el único tratamiento eficaz sea la terapia láser. En este sentido, se han obtenido resultados satisfactorios mediante el empleo de láser de colorante pulso[14] y láser de Nd: Yag[15].

Como conclusión, consideramos de interés el reconocimiento de la TEP, así como su diferenciación de otras enfermedades más graves asociadas con la aparición de telangiectasias extensas.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial de principales entidades que cursan con telangiectasias múltiples.

	Herencia	Edad de aparición	Distribución de las lesiones	Afectación sistémica
Telangiectasia esencial progresiva		4 ^o -5 ^o décadas	Predominio en extremidades inferiores y extensión a tronco y miembros superiores	Excepcional
Telangiectasia hereditaria hemorrágica	Autosómica dominante	3 ^o -4 ^o décadas	Predominio en mitad superior del cuerpo, mucosas oral y nasal y lechos ungueales	Hemorragias gastrointestinales, epistaxis, fístulas arteriovenosas, síntomas neurológicos
Ataxia telangiectásica	Autosómica recesiva	Primeros 2 años	Cara, pabellones auriculares, conjuntiva	Ataxia cerebelosa, inmunodeficiencia
Telangiectasia macular eruptiva perstans	-	Adultos	Predominio en tronco aunque se han descrito formas faciales unilaterales	Rara, puede incluir Resplenomegalia, infiltración mastocitaria de la médula ósea, síntomas gastrointestinales, cefalea.
Telangiectasia unilateral nevoide	-	2 ^o -5 ^o décadas	Disposición lineal y distribución segmentaria: Parte superior del cuello (cara, cuello, extremidades superiores, tórax)	Cirrosis, asociación con hepatitis B y hepatitis C, síndrome carcinoide

Bibliografía

1. Blume JF. Generalized essential telangiectasia: a case report and review of the literature. *Cutis* 2005; 75: 223-4.
2. McGrue JD, Winkelmann RK. Generalized essential telangiectasias: report of a clinical and histochemical study of 13 patients with acquired cutaneous lesions. *JAMA* 1963; 185: 909-13.
3. Greenblatt DT, Sheth N, Teixeira F, Chu AC. Woman with progressive telangiectasias. *J Am Acad Dermatol* 2007; 57: 184-6.
4. Long D, Marshman G. Generalized essential telangiectasias. *Australas J Dermatol* 2004; 45: 67-9.
5. Buckley R, Smith KJ, Skelton HG. Generalized essential telangiectasias in a patient with Graves' disease: should the spectrum of autoimmune diseases associated with generalized telangiectasias be expanded? *Cutis* 2000; 65: 175-7.
6. Cabanillas M, Rodríguez-Blanco I, Ginarte M, Toribio J. Telangiectasia esencial progresiva. *Actas Dermosifiliograf* 2008; 99: 314-5.
7. Ali MM, Telmory M, Sarhan M. Generalized essential telangiectasias with conjunctival involvement. *Clin Exp Dermatol* 2006; 31: 781-2.
8. Checketts SR, Burton PS, Bjorkman DJ, Kadunce DP. Generalized essential telangiectasias in the presence of gastrointestinal bleeding. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 321-5.
9. Sanchez-Salas MP, Garcia Latasa de Arani-bar FJ. Telangiectasias de la piel y la mucosa oral. *Piel* 2008; 23: 90-2.
10. Person JR, Longcope C. Estrogen and progesterone receptors are not increased in generalized essential telangiectasia. *Arch Dermatol* 1985; 121: 836-7.
11. Shelley WB. Essential progressive telangiectasias. Successful treatment with tetracycline. *JAMA* 1971; 216: 1343-4.
12. Shelley WB. Essential progressive telangiectasia in an autoimmune setting: successful treatment with acyclovir. *J Am Acad Dermatol* 1989; 21: 1094-6.
13. Shelley WB, Fierer JA. Focal intravascular coagulation in progressive ascending telangiectasias: ultrastructural studies of ketoconazole-induced involution of vessels. *J Am Acad Dermatol* 1984; 10: 876-7.
14. Busclagia DA, Conte ET. Successful treatment of generalized essential telangiectasia with the 585-nm flashlamp-pumped pulsed dye laser. *Cutis* 2001; 67: 175-7.
15. Gambichler T, Avermaete A, Wilmert M, Almeyer P, Hoffmann K. Generalized essential telangiectasias successfully treated with high-energy, long-pulse, frequency-doubled Nd:YAG laser. *Dermatol Surg* 2001; 27: 355-7.