

No toda malformación vascular congénita es un hemangioma

M. I. Jiménez Candel, B. Pérez García, P. J. Carpena Lucas, Y. Mañes Jiménez,
M. San Román Muñoz, A. Moriano Gutiérrez

Servicio de Pediatría. Hospital Lluís Alcanyis. Xàtiva, Valencia. España.

PUNTOS CLAVE

- La cutis marmorata telangiectásica congénita (CMTC) es una patología infrecuente y de etiología desconocida.
- Su diagnóstico es clínico. La realización de pruebas complementarias depende de la localización cutánea de las lesiones o los síntomas acompañantes.
- Hasta un 50% puede asociar afectación extracutánea: glaucoma, atrofia-hipertrofia corporal, malformaciones cerebrovasculares, retraso psicomotor, etc.
- El diagnóstico diferencial se realiza con el cutis marmorata fisiológico, *nevus flammeus* o mancha en vino de Oporto, síndrome de Adam Oliver y lupus eritematoso sistémico, entre otros.
- No existe tratamiento. Suele tener un pronóstico bueno, aunque depende de las anomalías asociadas.
- Se recomienda un seguimiento clínico de al menos dos años.

CASO CLÍNICO

Recién nacida que en la exploración rutinaria en el Servicio de Maternidad presenta lesiones cutáneas amplias. Entre los antecedentes se describe un embarazo controlado sin patología, parto a término, eutócico y periodo perinatal sin incidencias. Los padres están sanos y no tienen antecedentes familiares de interés.

En la exploración, la niña presenta buen aspecto general, con peso, talla y perímetro cefálico adecuados a la edad. Existe una afectación cutánea generalizada en forma de placas eritematovioláceas, de aspecto reticulado,

de distribución asimétrica en el tronco (incluida la espalda), frontotemporal derecho y extremidades (sobre todo el miembro superior izquierdo), bordes mal delimitados y sin signos externos de ulceración (Figura 1). A los 18 días de vida, se aprecia una involución de las lesiones cutáneas con aclaramiento de placas reticuladas tanto en el tronco como en las extremidades. En ese momento se hace evidente una marcada atrofia de tejido subcutáneo localizado en el hemicuerpo izquierdo, sobre todo en el miembro superior limitado a la afectación cutánea (Figura 2). No presenta asimetría en la longitud de las extremidades.



Figura 1. Placa reticulada en tronco y extremidades



Figura 2. Hipotrofia del miembro superior izquierdo

La primera sospecha diagnóstica fue una cutis marmorata fisiológica, pero también se pensó en un *nevus flammeus*, lesiones precursoras de hemangiomas y otras enfermedades más complejas como son el síndrome de Adam Oliver o el lupus eritematoso sistémico. Por todo ello, se realizaron una serie de pruebas complementarias para descartar una afectación extracutánea. Entre ellas, radiografía simple de extremidades, ecografía cerebral, ecografía Doppler abdominal, valoración oftalmológica y ecocardiograma, que resultaron normales.

La paciente permanece en la actualidad asintomática, con una buena evolución. Presentó una disminución progresiva tanto de la afectación cutánea como de la atrofia de partes blandas, que se normalizó casi por completo a los 15 meses. El diagnóstico definitivo fue cutis marmorata telangiectásica congénita.

DISCUSIÓN

LA CMCT se define como una malformación capilar, descrita como eritema reticulado de aspecto marmóreo, rojo-violáceo, que puede ser localizado o generalizado, y casi siempre asimétrico. Se trata de una enfermedad de

diagnóstico clínico y de etiología desconocida. Requiere una exploración minuciosa para descartar la afectación en otras localizaciones: atrofia o hipertrofia de miembros y/o corporal, glaucoma, *ductus* arterioso persistente, malformaciones cerebrovasculares, retraso psicomotor, anomalías cardíacas, etc.¹⁻³, presentes hasta en el 50% de los casos. La mayoría de las series publicadas avalan la realización de pruebas complementarias dirigidas según la localización cutánea de las lesiones o los síntomas acompañantes, y no de forma sistemática⁴. En el diagnóstico diferencial, además de descartar patologías complejas como el síndrome de Adam Oliver (CMTC con aplasia cutis de cuero cabelludo y malformaciones esqueléticas en las extremidades), lupus eritematoso (cutis reticulada facial con telangiectasias y atrofia de piel) o síndrome macrocefalia-CMTC, se considera que también ha de realizarse un diagnóstico diferencial con patologías mucho más frecuentes y de mejor pronóstico, como son la cutis marmorata fisiológica (lesiones simétricas y secundarias a hipotermia) o las lesiones precursoras de hemangiomas⁵.

El pronóstico es bueno, con tendencia a la involución espontánea de las lesiones en la mayoría de los casos, aunque depende de las anomalías asociadas. Por lo general, se considera suficiente un seguimiento de dos años en estos pacientes⁴.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gómez Moyano E, Vera Casaño A, Martínez Pilar L. Malformaciones vasculares cutáneas. *Piel (Barc)*. 2010;25:572-9.
2. Devillers Arjan CA, de Waard-van del Spek Flora B. Cutis marmorata telangiectásica congénita. *Archives Dermatol*. 1999;165:34-8.
3. Nagora E, Torrelo A, Zambrano A. Cutis marmorata telangiectásica. A review of 28 cases. *Actas Dermosifiliogr*. 1999;90:433-8.
4. Del Boz González J, Serrano Martín MM, Vera Casaño A. Cutis marmorata telangiectásica congénita. Revisión de 33 casos. *An Pediatr (Barc)*. 2008;69(6):557-64.
5. Kramer H, Alfaro C, Muñoz M. Cutis marmorata telangiectática congénita: a propósito de cuatro casos. *Rev Chil Pediatr*. 2010;81:241-5.