

CASO CLÍNICO

Telangiectasia Unilateral Nevoide: Reporte de un caso y revisión de la literatura

Juan Carlos Diez de Medina,* Carolina Antezana,** Martín Sangueza***

* Jefe de enseñanza e investigación Fundación Piel Bolivia

** Médica Dermatóloga Fundación piel Bolivia

*** Profesor de Posgrado de Dermatología y Patología, Universidad Mayor de San Andrés, Bolivia

Correspondencia:

Palabras claves: telangiectasia unilateral nevoide

RESUMEN

La telangiectasia unilateral nevoide (TNU) es una dermatosis benigna, poco frecuente, que afecta principalmente la cara y cuello, a nivel de los dermatomas trigeminal y cervical (tercero y cuarto).

Caracterizada por lesiones vasculares de tipo telangiectasias, unilaterales, con distribución lineal, segmentaria o metamérica. Puede ser congénita o adquirida cuando se presenta un exceso fisiológico o patológico de estrógenos, como en la pubertad, embarazo o enfermedad hepática crónica. Se relaciona con un incremento de los receptores para estrógenos y progesterona en la piel afectada.

Presentamos un paciente de sexo masculino de 22 años de edad con dermatosis en cara interna de muslo derecho, clínica e histológicamente compatible con TNU de localización poco frecuente.

INTRODUCCIÓN

La telangiectasia nevoide unilateral (TNU) es un trastorno vascular cutáneo benigno, caracterizada por la presencia de múltiples telangiectasias lineales de aspecto arborescente, sin vaso central, no confluyentes, de distribución unilateral. Asienta con preferencia en la zona 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 la correlación clínico-patológica. 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 un paciente de sexo masculino, en el cual 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.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 22 años de edad, sin antecedentes familiares y personales de importancia. Refiere aparición de lesiones en cara interna de muslo derecho de aproximadamente 8 meses de evolución que fueron aumentando en forma paulatina asintomática, se hace más evidente con el calor.

Al examen físico se observaron múltiples telangiectasias de distribución segmentaria, que comprometían la totalidad de la cara interna del muslo derecho, exten-



Fig 1. Telangiectasias múltiples en cara interna muslo derecho y tercio proximal pierna homolateral.



Fig 2. Telangiectasias arboriformes sin vaso central.



Fig 3.

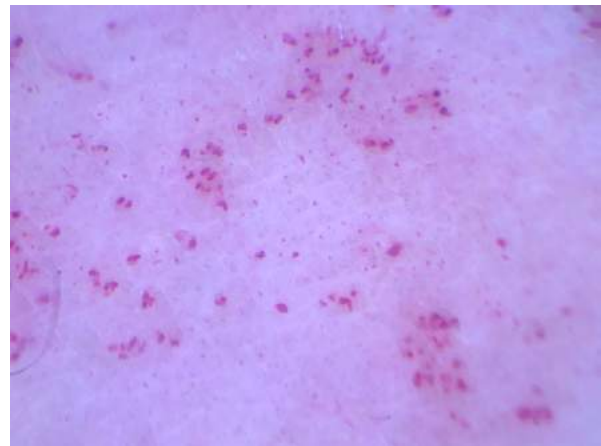


Fig 4. Dermatoscopia: vasos capilares dilatados y tortuosos.

diéndose hasta el tercio proximal de la pierna homolateral (Foto 1–3). Las lesiones desaparecieron completamente con la vitropresión.

La dermatoscopia mostró la presencia de vasos capilares dilatados y tortuosos. (Foto 4).

Con diagnóstico clínico y dermatoscopia presuntiva de TNU, se realiza examen histopatológico de una de las lesiones, que informó dilatación vascular sin proliferación endotelial en dermis papilar y media, hallazgos compatibles con esta entidad (Foto 5).

La rutina de laboratorio y el perfil tiroideo fueron informados dentro de parámetros normales.

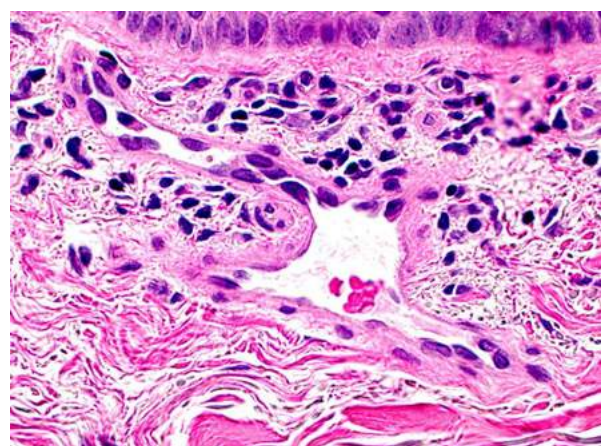


Fig 5. Dermis: vasos capilares dilatados y congestionados (H/E 20x)

DISCUSIÓN

La enfermedad fue descrita originalmente por Blaschko, en 1899. Pautrier y Ullmo en 1931 emplearon el término “telangiectasia en araña adquirida.” En 1964 Bowen publicó un caso como “microtelangiectasia esencial progresiva unilateral”. El nombre de “telangiectasia nevoide unilateral” fue sugerido por primera vez en 1970 por Selmanowitz. En el mismo año Aram y Solomon reportaron un caso de “telangiectasia lineal.” En 1972, se adicionaron otros casos por Cunliffe y colaboradores con el término de “nevo araña unilateral”¹ y por Koop-manns-van Dorp simplemente como “telangiectasia unilateral.” En 1978 Wilkin sugirió el término de “telangiectasia superficial del dermatoma unilateral.”^{2,3}

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.^{3,4}

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.

Dentro de las causas fisiológicas de hiperestrogenismo, se mencionan la pubertad, la toma de anovulatorios y el embarazo.^{5,6}

Dentro de las causas patológicas pueden mencionarse a la hepatopatía alcohólica o infecciosa (HCV, HBV) y los tumores primitivos o metastásicos de hígado.^{3,7-9}

Existen informes en la literatura de casos asociados de TNU con hipertiroidismo¹⁰. mientras que en otros no se observan anomalías asociadas.^{11,12}

La acción estrogénica produce liberación de óxido nítrico causando relajación de los vasos capilares; esta teoría es apoyada por el predominio en mujeres adolescentes y pacientes con enfermedad hepática crónica que presentan esta dermatosis, sin embargo, el papel estrogénico sigue sin estar claro debido a la falta de

receptores en la piel y niveles de estrógenos y progesterona normales en algunos pacientes con TNU.¹³

Happle en el 2015 describió una clasificación detallada de malformaciones capilares, lo que sugiere que la TNU es una malformación capilar que quizás representa un nevo. También mencionó que se han descrito dos tipos diferentes de TNU; el tipo punteado y en parches; máculas eritematosas dispuestas en un patrón segmentario en un lado del cuerpo.¹⁴

El diagnóstico se realiza por la correlación clínico-patológica, presencia de manchas vasculares de tipo telangiectasias arborescentes sin vaso central, cuyo número, forma y tamaño es variable.

La dermatoscopia es una herramienta útil en el diagnóstico; presencia de vasos capilares dilatados tortuosos en un patrón reticulado, distintivo en esta entidad que corrobora el diagnóstico diferencial con otras entidades como el Angioma serpiginoso.¹⁵

En la histopatología se observa a nivel de la dermis superficial, media y en menor grado en la profunda, numerosos vasos dilatados de pequeño calibre. Se producen por dilataciones de las vénulas postcapilares del plexo horizontal superficial.^{16,17}

Los diagnósticos diferenciales que pueden plantearse son el angioma serpiginoso 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 y dermatosis purpúricas pigmentarias.^{8,18-20}

En ocasiones las lesiones involucionan espontáneamente, como en los casos relacionados con el embarazo, pues desaparecen después del parto, pero por lo general son persistentes y no existe un tratamiento específico.

Dentro de 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 con grado de respuesta variable.^{7,8,21-23}

CONCLUSIONES

El interés de la presentación es comunicar un caso de una entidad poco frecuente en un paciente varón con el diagnóstico de telangiectasia unilateral nevoide adquirida de tipo punteado, dermatosis descrita con mayor frecuencia en el sexo femenino, donde no se constató enfermedad asociada ni se realizó tratamiento, actualmente se encuentra en observación.

BIBLIOGRAFÍA

- Cunliffe W, Dodman B, Butterworth M. Unilateral spider naevi. *Br J Dermatol* 1972;87:51-52.
- Wilkin J, Smith G, Cullison D, Peters G, et al. Unilateral dermatomal superficial telangiectasia. *J Am Acad Dermatol* 1983;8:468-477.
- Karakas M, Durdu M, Sönmezoglu S, Akman A, et al. Unilateral nevoid telangiectasia. *J Dermatol* 2004;31:109-112.
- Sardana K, Sarkar R, Basu S, Sharma R, et al. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *J Dermatol* 2001;28:453-454.
- Tok J, Berberian BJ, Sulica VI. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *Cutis* 1994; 53:53-54.
- Woollons A, Darkey CR. Unilateral naevoid telangiectasia syndrome in pregnancy. *Clin Exp Dermatol* 1996;21:459-460.
- Cabrera H, García S. Nevos vasculares. En: Cabrera H, García S. Nevos. Buenos Aires: Editorial Actualizaciones Médicas S.R.L.; 1998. pp. 113-114.
- 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.
- Hynes LR, Shenefelt PD. Unilateral nevoid telangiectasia: Occurrence in two patients with hepatitis C. *J Am Acad Dermatol* 1997;36:819-822.
- Kavak A, Kutluay L. Unilateral Nevoid Telangiectasia and Hyperthyroidism: A new association or coincidence? *J Dermatol*. 2004;31:411-414.
- Karabudak O, Dogan B, Taskapan O, Harmanyeri Y. Acquired unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *J Dermatol* 2006; 33:825-826.
- Taskapan O, Harmenyeri Y, Sener O. Acquired unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *Acta Derm Venereol (Stockh)*1997;77:62-63.
- Wenson SF, Jan F, Sepehr A. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome: a case report and review of the literature. *Dermatol Online J*. 2011;17(5):2.
- Happle R. Capillary malformations: a classification using specific names for specific skin disorders. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2015; 29: 2295-305.
- Villela U. Dermoscopy as an Important Tool for differentiating Unilateral Nevoid Telangiectasia and Angioma Serpiginosum. *Dermatol Pract Concept* 2019;9(4):14.
- Elder D, Lever W. Histopatología de la piel. 8ª ed. Buenos Aires: Intermédica, 1999;778.
- Weedon D, Strutton G. Piel patología. Madrid: Marbán, 2002;826.
- Woscoff A, Bermejo I, Wagner A, Jaimovich C y cols. Telangiectasia nevoide unilateral (Estudio de receptores estrogénicos). *Arch Argent Dermatol* 1987;37:21-26.
- De Gálvez Aranda MV, Herrera Ceballos E. Casos para el diagnóstico. Lesiones eritematosas de aparición en la pubertad. *Piel* 2001;16:37-38.
- Trüeb RM, Burg G. Unilateral "nevoid" spider nevi. *Vasa* 1993; 22:82-85.
- Sánchez Regaña M, Fortaleza FJ, Creus L y cols. Telangiectasia nevoide uni-lateral: tratamiento con laser CO2. *Actas Dermosifiliogr* 1994; 85:378-380.
- Sharma VK, Khandpur S. Unilateral nevoid telangiectasia - response to pulsed dye laser. *Inter J Dermatol* 2006;45:960-964.
- Sánchez-Regaña M, Forteza F, Creus L, Umbert P. Telangiectasia nevoide unilateral: tratamiento con láser CO2. *Actas Dermosifiliogr* 1994;85:378-380.

CASE REPORT

Unilateral Nevoid Telangiectasia: Case report and literature review

Juan Carlos Diez de Medina,* Carolina Antezana,** Martin Sanguenza***

* Director of Education and Research at Piel Bolivia Foundation
 ** Dermatologist at Piel Bolivia Foundation
 *** Professor of Pathology and Dermatology Postgraduate Course at Universidad Mayor de San Andrés, Bolivia

Correspondence:

Palabras claves: unilateral nevoid telangiectasia

ABSTRACT

Unilateral nevoid telangiectasia (UNT) is a benign, rare dermatosis, which primarily involves the face and neck on the trigeminal and cervical dermatomes (third and fourth).

It is characterized by telangiectatic, unilateral vascular lesions of linear, segmental or metamer distribution. It may be congenital or acquired, such as in the case of physiological or pathological estrogen excess presented in puberty, pregnancy or chronic liver disease. Such condition is related to an increase of estrogen and progesterone receptors in the involved skin.

A 22-year-old male patient presents with dermatosis on the right thigh's inner face, clinically and histologically compatible with UNT of rare localization.

INTRODUCTION

Unilateral nevoid telangiectasia (UNT) is a benign cutaneous vascular condition, characterized by the presence of multiple linear and non-coalescent arborizing telangiectasias of unilateral distribution, without a central vessel. Though it is most frequently located at the cephalic region, it may also manifest in the torso, limbs, and even in one half of the body. It may be congenital. However, it is more commonly acquired, which may be associated with a physiological or pathological hyperestrogenic state. The condition mainly manifests in fertile females.

Diagnosis of this entity derives from clinical-pathological correlation. Therapy implementation is not essential. Nonetheless, several alternatives are available for cases which require a cosmetic condition improvement.

A male patient presents with a UNT diagnosis after full physical examination of the skin and complementary exams. A brief review of this entity was performed.

CLINICAL CASE

The case of a 22-year-old male patient with no relevant family or personal medical history is presented. He refers to the presence of 8-month lesions on the right thigh's inner face which grew over time without presenting any symptoms. In addition, by increased heat, they become more evident.

At physical examination, multiple telangiectasias of segmental distribution were observed. These involved all of the right thigh's inner face, extending past the proximal third of the ipsilateral leg (Figure 1, 2, 3). These lesions were completely removed by vitropression.

Dermoscopy showed the presence of dilated and tortuous capillary vessels. (Figure 4).

Histopathological examination of one of the lesions was performed in conjunction with clinical diagnosis and presumptive dermoscopy of UNT. This revealed vasodilation without endothelial proliferation in papillary



Fig 1. Multiple telangiectasias at right thigh's inner face and proximal third of the ipsilateral leg.



Fig 2. Arboriform telangiectasias without central vessel.



Fig 3.

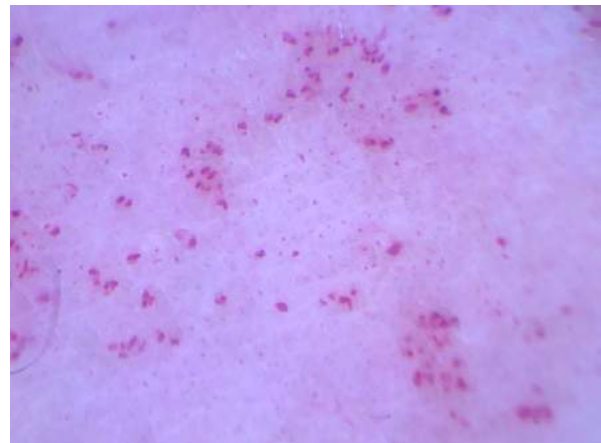


Fig 4. Dermoscopy: dilated and tortuous capillary vessels.

dermis, as well as findings which are compatible with the aforementioned entity (Figure 5).

Routine laboratory tests and the thyroid profile were classified as normal.

DISCUSSION

The disease was firstly described by Blaschkno in 1899. In 1931, Pautrier and Ullmo employed the term “acquired spider telangiectasia.” Around 1964, Bowen published a case titled “essential progressive unilateral microtelangiectasia.” The name “unilateral nevoid telangiectasia” was suggested by Selmanowitz for the first time in 1970. A case of “linear telangiectasia” was reported by Aram and Solomon that same year. In 1972, there were other cases, by Cunliffe and collaborators, denominated “unilateral spider nevus.” Moreover, Koop-manns-van Dorp presented a case known as “unilateral telangiectasia.”

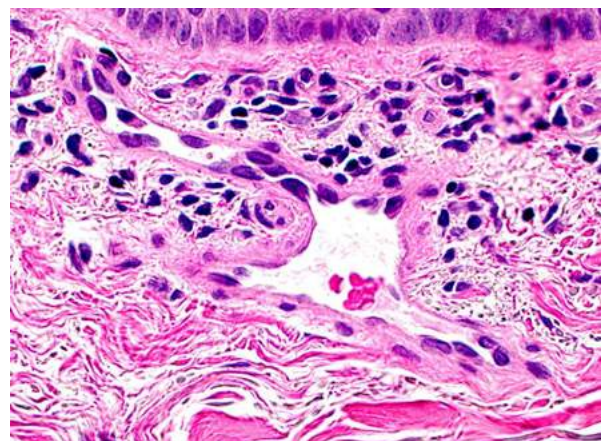


Fig 5. Dermis: dilated and congested capillary vessels (H/E 20x).

By 1978, Wilkin coined the term “unilateral dermatomal superficial telangiectasia.”^{2,3}

This condition may be congenital. However, it is more frequently acquired throughout a patient's life.

Congenital cases are rare, and they manifest during or after the neonatal period. They are more common amidst males.^{3,4}

Acquired cases occur more frequently among fertile females. Nonetheless, they can be developed at any stage in life. They are commonly related to a physiological or pathological hyperestrogenic state.

Puberty, pregnancy and anovulation medication intake are recognized physiological causes of hyperestrogenism.^{5,6}

Alcohol-related or infectious liver disease (HCV, HBV) and primitive or metastatic tumors of the liver classify within the condition's pathological causes.^{3,7-9}

Medical literature presents UNT cases associated to hyperthyroidism¹⁰. However, not all cases reveal associated anomalies.^{11,12}

Estrogenic action liberates nitric oxide, causing capillary vessels to enter a relaxed state. Such theory is supported by the predominance of teenage females and chronic liver disease patients presenting with this dermatosis. Nevertheless, the role of estrogen is not clear due to the lack of skin receptors and normal estrogen and progesterone levels in some UNT patients.¹³

In 2015, Happle reported a detailed capillary malformation classification, which included UNT; suggesting it may represent a nevus. In addition, he described two different types of UNT: the punctate and patchy types; erythematous macules distributed in a segmental pattern at one side of the body.¹⁴

Diagnosis is performed by clinical-pathological correlation, which reveals arborizing telangiectatic vascular spots, without a central vessel and variable number, size and shape.

Dermoscopy is an essential and helpful tool for diagnosis, revealing the presence of tortuous dilated capillary vessels distributed in a reticulated pattern, which is a distinctive feature which corroborates the differential diagnosis with other entities, such as the serpiginosum angioma.¹⁵

Histopathology showed numerous small-caliber dilated vessels in the superficial, mid-depth and deep dermis to a minor occurrence. They are produced by dilated post-capillary venules of the superficial horizontal plexus.^{16,17}

Potential differential diagnoses are Hutchinson's angioma serpiginosum, hereditary hemorrhagic telangiectasia or Rendu-Osler-Weber syndrome, generalized essential telangiectasia, telangiectasia macularis eruptiva perstans, simple stellar angiomas and pigmented purpuric dermatosis.^{8,18-20}

Occasionally, lesions involute spontaneously, as in pregnancy-related cases. They disappear after birth. However, in general, lesions are persistent, with no specific treatment.

Therapeutic alternatives for this solely cosmetic disorder include electrocoagulation, radiofrequency, cryosurgery or CO₂ laser, argon, Nd: YAG laser, dye laser or intense pulsed light (IPL), which presents a variable response.^{7,8,21-23}

CONCLUSIONS

This presentation aims to inform about the case of a rare entity manifested in a male patient, whose diagnosis refers to punctate acquired unilateral nevoid telangiectasia; a dermatosis which manifests more commonly in females. This anomaly presented with no associated condition. In addition, no treatment was undertaken. The case is currently undergoing observation

REFERENCES

1. Cunliffe W, Dodman B, Butterworth M. Unilateral spider naevi. *Br J Dermatol* 1972;87:51-52.
2. Wilkin J, Smith G, Cullison D, Peters G, et al. Unilateral dermatomal superficial telangiectasia. *J Am Acad Dermatol* 1983;8:468-477.
3. Karakas M, Durdu M, Sönmezoglu S, Akman A, et al. Unilateral nevoid telangiectasia. *J Dermatol* 2004;31:109-112.
4. Sardana K, Sarkar R, Basu S, Sharma R, et al. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *J Dermatol* 2001;28:453-454.

5. Tok J, Berberian BJ, Sulica VI. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *Cutis* 1994; 53:53-54.
6. Woollons A, Darkey CR. Unilateral naevoid telangiectasia syndrome in pregnancy. *Clin Exp Dermatol* 1996;21:459-460.
7. Cabrera H, García S. Nevos vasculares. En: Cabrera H, García S. Nevos. Buenos Aires: Editorial Actualizaciones Médicas S.R.L.; 1998. pp. 113-114.
8. 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.
9. Hynes LR, Shenefelt PD. Unilateral nevoid telangiectasia: Occurrence in two patients with hepatitis C. *J Am Acad Dermatol* 1997;36:819-822.
10. Kavak A, Kutluay L. Unilateral Nevoid Telangiectasia and Hyperthyroidism: A new association or coincidence? *J Dermatol*. 2004;31:411-414.
11. Karabudak O, Dogan B, Taskapan O, Harmanyeri Y. Acquired unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *J Dermatol* 2006; 33:825-826.
12. Taskapan O, Harmenyeri Y, Sener O. Acquired unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *Acta Derm Venereol (Stockh)*1997;77:62-63.
13. Wenson SF, Jan F, Sepehr A. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome: a case report and review of the literature. *Dermatol Online J*. 2011;17(5):2.
14. Happle R. Capillary malformations: a classification using specific names for specific skin disorders. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2015; 29: 2295-305.
15. Vilella U. Dermoscopy as an Important Tool for differentiating Unilateral Nevoid Telangiectasia and Angioma Serpiginosum. *Dermatol Pract Concept* 2019;9(4):14.
16. Elder D, Lever W. *Histopatología de la piel*. 8ª ed. Buenos Aires: Intermédica, 1999;778.
17. Weedon D, Strutton G. *Piel patología*. Madrid: Marbán, 2002;826.
18. Woscoff A, Bermejo I, Wagner A, Jaimovich C y cols. Telangiectasia nevoide unilateral (Estudio de receptores estrogénicos). *Arch Argent Dermatol* 1987;37:21-26.
19. De Gálvez Aranda MV, Herrera Ceballos E. Casos para el diagnóstico. Lesiones eritematosas de aparición en la pubertad. *Piel* 2001;16:37-38.
20. Trüeb RM, Burg G. Unilateral "nevoid" spider nevi. *Vasa* 1993; 22:82-85.
21. Sánchez Regaña M, Fortaleza FJ, Creus L y cols. Telangiectasia nevoide uni-lateral: tratamiento con laser CO2. *Actas Dermosifiliogr* 1994; 85:378-380.
22. Sharma VK, Khandpur S. Unilateral nevoid telangiectasia - response to pulsed dye laser. *Inter J Dermatol* 2006;45:960-964.
23. Sánchez-Regaña M, Forteza F, Creus L, Umbert P. Telangiectasia nevoide unilateral: tratamiento con láser CO2. *Actas Dermosifiliogr* 1994;85:378-380.