

Medicent Electrón 2014 abril-jun.;18(2)

HOSPITAL UNIVERSITARIO GINECOOBSTÉTRICO
“MARIANA GRAJALES”
SANTA CLARA, VILLA CLARA

INFORME DE CASO

Cutis marmorata telangiectásica congénita: presentación de un paciente

Cutis marmorata telangiectasia congenita: a case report

MSc. Dr. Orlando Rafael Molina Hernández¹, Dr. Luis Monteagudo de la Guardia²

1. Máster en Salud Pública. Especialista de Segundo Grado en Neonatología. Profesor Auxiliar. Hospital Universitario Ginecoobstétrico “Mariana Grajales”. Santa Clara, Villa Clara. Cuba.
2. Especialista de Segundo Grado en Dermatología. Asistente. Hospital Universitario Ginecoobstétrico “Mariana Grajales”. Santa Clara, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: luismg@hmg.vcl.sld.cu

DeCS: enfermedades cutáneas vasculares, telangiectasia/congénito.

DeCS: skin diseases, vascular, telangiectasis/congenital.

Se conoce como cutis marmorata telangiectásica congénita a una malformación vascular benigna infrecuente, caracterizada por la presencia de parches localizados o generalizados, frecuentemente asimétricos, con reticulación, asociada en ocasiones a otras lesiones de la piel, y manchas eritematosas o violáceas presentes al nacimiento o de forma temprana.^{1,2}

Se describió, por primera vez, por el pediatra Von Lohuizen en 1922, en Holanda, y desde entonces se han informado alrededor de 100 casos en el mundo. En el año 1970, Petrozzi presentó el primer paciente en los Estados Unidos.³

En ella, hay dilatación de capilares y venas superficiales, que se aprecian tempranamente, el retículo de la piel es azul rojizo y, superficialmente, las lesiones se parecen al cutis marmolado fisiológico que se observa en los infantes normales, pero mucho más marcadas y a menudo limitadas a una sola extremidad o a ciertas regiones del tronco. A veces puede ser segmentario, con clara línea de demarcación entre la piel normal y la anormal.^{1,4-6}

En algunos infantes, parece hallarse subdesarrollado el tejido subcutáneo; una característica sobresaliente en el período neonatal son las ulceraciones sobre las bandas reticuladas. Excepcionalmente, puede haber un crecimiento defectuoso del hueso y otras anomalías congénitas, como atrofia e hipertrofia de los miembros, manifestaciones oculares y neurológicas. Puede estar asociado a otras enfermedades con anomalías vasculares, como el síndrome de Sturge-Weber y el Klippel-Trenaunay-Weber.^{1,2}

Su diagnóstico está dado por la clínica y el estudio anátomo-patológico (biopsia) si fuera necesario, y no existe tratamiento específico.^{4,7}

Se presenta un caso clínico infrecuente de un recién nacido atendido en el servicio de Neonatología del Hospital Universitario Ginecoobstétrico “Mariana Grajales” de Santa Clara, en el año 2012.

Presentación del paciente

Recién nacida, hija de madre adolescente de 15 años de edad, serología no reactiva, grupo y factor A positivo, con antecedentes de salud, primera gestación. Nació de parto eutócico, a las 38,2 semanas de edad gestacional, peso de 2 400 g y puntaje de Apgar 8 y 9. Desde el nacimiento, se observan lesiones de la piel que, al examen físico, se corresponden con: máculas al inicio eritemato-violáceas y luego hipocrómicas, localizadas en la extremidad inferior izquierda, que adoptaron un aspecto jaspeado, con línea de demarcación entre la piel normal y la anormal. En el abdomen, aparecen máculas hipocrómicas reticuladas. Estas lesiones marmoladas se intensificaban con el llanto o los cambios de temperatura ambiente (Figuras 1 y 2).



Figura 1. Máculas eritemato-violáceas localizadas en la extremidad inferior izquierda, de aspecto jaspeado.



Figura 2. Línea de demarcación entre la piel normal y la anormal.

Se realizaron exámenes físicos neurológico, oftalmológico y cardiovascular, que fueron normales. Se efectuaron exámenes complementarios y consulta interdisciplinaria entre neonatólogos, angiólogos y dermatólogos, cuya impresión clínica fue que se trataba de cutis marmorata telangiectásica congénita. No se indica tratamiento médico específico. Se egresa a los 13 días de nacido, con incremento de su curva de peso, y se le entrega turno de seguimiento por consultas de riesgo neonatal y dermatología pediátrica.

Comentario

La enfermedad cutis marmorata telangiectásica congénita es una infrecuente afección cutánea congénita que suele diagnosticarse desde los tres meses de nacido y hasta los dos años de edad; su incidencia real se desconoce y puede ser más común que lo informado. Su patogénesis no está bien definida y se considera multifactorial; se presenta de forma aislada.¹⁻³

No tiene relación estadística con el sexo y se ha descrito su asociación con otras anomalías congénitas, sobre todo neurológicas y cardiovasculares.^{4,8}

El diagnóstico diferencial en el período neonatal debe realizarse con las malformaciones capilares, el lupus eritematoso, cutis marmorata de origen fisiológico, el livedo reticularis, los nevus, entre otras infrecuentes.^{5,6}

Existen publicaciones académicas de estudios de 15 años (1994-2007) en España, en que la enfermedad se diagnosticó en 33 pacientes, mientras que en Cuba, según la bibliografía consultada, el primer informe encontrado data del año 1985.²

Según refieren dermatólogos expertos de la provincia de Villa Clara, no existen evidencias de pacientes con esta entidad en los últimos años.

Se trata de una malformación congénita vascular infrecuente, benigna, presente desde el nacimiento, y no tiene tratamiento médico específico; su pronóstico es favorable, pues evoluciona hacia la mejoría gradual, con resolución parcial o completa al arribar a la adolescencia, fenómeno que es atribuido a la maduración de la piel.

Agradecimiento

Se agradece la colaboración de la estudiante Iliana Molina Méndez, alumna Ayudante de Neonatología, por su aporte a esta investigación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chatterjee R, Dey S. Cutis marmorata telangiectatica congenita with skin ulcerations in a new born. *Indian J Dermatol.* 2009;54(4):375-7.
2. Del Boz González J, Serrano Martin MM, Vera Casaño A. Cutis marmorata telangiectatica congenita. Review of 33 cases. *An Pediatr (Barc).* 2008; 69(6):557-64.
3. Petrozzi JW, Rahn EK, Mofenson H, Greensher J. Cutis marmorata telangiectática congénita. *Arch Dermatol.* 1970 Jan.;101(1):74-7.
4. Al Lane A, Darmstadt GL. Trastornos vasculares. En: Berhman RE, Kliegman RM, Arvin AM. *Tratado de Pediatría.* Vol. 2. 15ta. ed. España: Mc Graw-Hill Interamericana; 2010. p. 1409-23.
5. Gómez A, Domínguez F, Millán Y. Recién nacido normal. En: De la Torre Montejó E, González-Posada EP. *Pediatría.* Vol. 1. La Habana: Ciencias Médicas; 2010. p. 329-30.
6. Valdés Martín S, Gómez Vasallo A, Báez Martínez JM. *Temas de Pediatría.* La Habana: Ciencias Médicas; 2011. p. 117-40.
7. Cruz M, Jiménez R, Botet F. Características y cuidados del recién nacido normal. En: Cruz M, Jiménez R. *Tratado de Pediatría.* Vol. 1. 7ma. ed. La Habana: Ciencias Médicas; 2010. p. 87-120.
8. Torrelo A, Zambrano A, Happle R. Large aberrant Mongolian spots coexisting with cutis marmorata telangiectatica congenita. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2008;20:308-10.

Recibido: 23 de abril de 2013

Aprobado: 14 de noviembre de 2013

MSc. Dr. Orlando Rafael Molina Hernández. Máster en Salud Pública. Especialista de Segundo Grado en Neonatología. Profesor Auxiliar. Hospital Universitario Ginecoobstétrico "Mariana Grajales". Santa Clara, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: luismg@hmg.vcl.sld.cu