

La mancha en vino de Oporto se acompaña, en este síndrome, de malformaciones vasculares leptomeníngicas y/u oculares y calcificaciones en la superficie del cerebro. Puede asociar también hemiparesia contralateral, hemiatrofia muscular, epilepsia, parálisis ocular, retraso mental o glaucoma⁴.

La neurofibromatosis tipo 1 responde a criterios clínicos bien establecidos⁵. Su alteración reside en el cromosoma 17 y responde a una herencia autosómica dominante.

En el síndrome de Sturge Weber la mayoría de casos son esporádicos, pero se ha informado de la existencia de agregación familiar, por lo que se cree que sigue una herencia paradominante, de manera que el individuo es heterocigoto para este carácter heredado y fenotípicamente normal, y sólo padecería la enfermedad cuando sufre una nueva mutación en una etapa temprana de la embriogénesis⁶.

En la neurofibromatosis tipo 1 la alteración subyacente codifica una proteína, la neurofibromina, que es la responsable de su patogenia. El síndrome

de Sturge Weber se explica por un aumento en la expresión de la fibronectina, que es la que regula la angiogénesis y constituye la respuesta cerebral a un daño isquémico crónico.

Por tanto no parece existir relación entre ambos síndromes neurocutáneos ni en la patogenia, ni en la transmisión, ni en el defecto genético subyacente. Nos planteamos si este caso corresponde a la coincidencia de ambos procesos, lo cual sería extraordinariamente raro. Otra explicación vendría justificada por la propia patogenia de la neurofibromatosis; así existen numerosos artículos que relacionan esta entidad con angiomas y otras alteraciones vasculares⁷. La tercera teoría nos lleva a considerar que posiblemente es el síndrome neurocutáneo más frecuente de todos, el «síndrome de Pascual Castroviejo tipo II», que engloba alteraciones neurológicas junto a diferentes alteraciones vasculares como los angiomas. Entre los casos de síndrome Pascual Castroviejo II se incluye el de un paciente con NF1, hemangioma cutáneo y hepático⁸.

Bibliografía

1. Borgberg A. Clinical and genetic investigations into tuberous sclerosis and Recklinhausen's neurofibromatosis. *Acta Psychiatrica Neurol Suppl.* 1951; 71:1-239.
2. Riley FC, Campbell RJ. Double Phakomatosis. *Arch Ophthalmol.* 1979;97: 518-20.
3. Redondo P. Malformaciones vasculares (I). Concepto, clasificación, fisiopatogenia y manifestaciones clínicas. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98:141-58.
4. Celebi S, Alagaz G, Aykan U. Ocular findings in Sturge-Weber syndrome. *Eur J Ophthalmol.* 2000;10:239-43.
5. Martínez S, Vera A, Sanz A, Crespo V. Neurofibromatosis segmentaria verdadera. *Actas Dermosifiliogr.* 2004;95: 175-7.
6. Happle R. Klippel-Trenaunay syndrome: It is a pardominant trait? *Br J Dermatol.* 1993;128:465.
7. Wertelecki W, Superneau DW, Forehand LW, Hoff CJ. Angiomas and Von Recklinghausen neurofibromatosis. *Neurofibromatosis.* 1988;1:137-45.
8. Pascual-Castroviejo I, Cortés P, Fernández-Cuadrado J, de la Flor Crespo M, Pascual Pascual SI. Cutaneous haemangioma associated with a hepatic haemangioma and neurofibromatosis type 1 (NF1). *Rev Neurol.* 2002;34:652-4.

Telangiectasia esencial progresiva

M. Cabanillas, I. Rodríguez-Blanco, M. Ginarte y J. Toribio

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. La Coruña. España.

Sr. Director:

La telangiectasia esencial progresiva (TEP) es un trastorno poco frecuente que afecta de forma preferente a mujeres de mediana edad, caracterizado por el desarrollo insidioso, pero progresivo, de dilataciones venosas y telangiectasias que habitualmente se inician en extremidades inferiores y muestran un curso ascendente, pudiendo eventualmente llegar a afectar a la mayor parte de la superficie corporal, incluidas las mucosas.

Una mujer de 61 años de edad, sin antecedentes de interés, acudió a nuestro Servicio por presentar desde hace 10 años la aparición progresiva de lesiones eritematosas en ambas extremidades inferiores, ocasionalmente pruriginosas, que se iniciaron en ambos tobillos con extensión proximal. Refería además un trastorno similar, aunque más atenuado, en su hermana y en su madre. No contaba con historia personal o familiar alguna de cuadros diarreicos recidivantes, melenas, san-

grado de mucosas ni alteraciones neurológicas. En la exploración dermatológica presentaba en ambas piernas, desde el tobillo a la rodilla y en la zona distal de los muslos, un gran número de vasos telangiectásicos que palidecían a la vitropresión, sobre un fondo de múltiples lesiones eritematovioláceas puntiformes (fig. 1). No presentaba signos de atrofia, ulceración, lesiones tumorales o alteraciones en mucosas y únicamente destacaba la presencia de una discreta cuperosis facial, con al-



Figura 1. Abundantes trayectos telangiectásicos en cara posterior de ambas piernas.

guna lesión papulopustulosa asociada. Las pruebas complementarias, incluyendo hemograma, bioquímica con hormonas tiroideas y marcadores hepáticos, proteinograma e inmunoglobulinas, anticuerpos antinucleares (ANA), anti-ADN y crioglobulinas resultaron normales o negativas. El estudio histopatológico demostró la presencia de una epidermis normal, con una dermis papilar salpicada de vasos dilatados con paredes finas, sin signos de vasculitis. Se inició tratamiento con doxiciclina 100 mg/12 horas durante 12 semanas, sin que se advirtiera una mejoría significativa. Dada la ausencia de repercusión sistémica y la estabilidad del cuadro en el momento actual, la paciente no se mostró proclive a otras opciones terapéuticas como la laserterapia.

La TEP es una rara entidad clínica caracterizada por una dilatación progresiva de los vasos sanguíneos, sin una causa subyacente, y sin asociarse a ningún otro signo patológico perceptible. El curso progresivo, ascendente y simétrico de esta entidad determina que las lesiones puedan llegar a afectar el tronco y las extremidades superiores¹. Existen casos descritos con afectación

conjuntival y de mucosa oral^{2,3}. La ausencia de sintomatología sistémica es la norma, aunque se han descrito casos aislados asociados a hemorragia gastrointestinal³, y algún caso en un contexto clínico de enfermedad autoinmune⁴. También se ha asociado ocasionalmente a carcinoma broncogénico⁵ o sinusitis crónica⁶.

Desde el punto de vista histopatológico la presencia de vasos dilatados en la dermis superior es el hallazgo característico asociado a esta entidad, en ocasiones acompañado de un leve infiltrado inflamatorio perivascular superficial. Los estudios ultraestructurales realizados en esta entidad sugieren que los vasos telangiectásicos son principalmente capilares venosos dilatados⁷.

La etiopatogenia de esta entidad es desconocida, si bien algunos autores han sugerido que este trastorno es un patrón vascular reactivo a la formación de microagregados de fibrina en el interior de capilares en zonas de relativa estasis venosa, en relación con procesos infecciosos bacterianos o fúngicos⁷. No obstante, la inconstante asociación con enfermedades infecciosas bacterianas o fúngicas, y sobre todo la muy ocasional respuesta satisfactoria al tratamiento antibiótico o antifúngico, hacen más que cuestionable esta hipótesis.

El diagnóstico diferencial de la TEP comprende tanto las telangiectasias secundarias, asociadas a otras condiciones, como otras causas de telangiectasias primarias. En lo que se refiere a las primarias merece especial mención el diagnóstico diferencial con la telangiectasia hemorrágica hereditaria, la ataxia-telangiectasia o el angioma serpiginoso. Entre las telangiectasias secundarias destacamos el diagnóstico diferencial con las presentes en la dermatopatía por estasis venosa, las conectivopatías o la telangiectasia macular eruptiva *perstans*.

En cuanto al tratamiento de este proceso se ha descrito esporádicamente respuesta terapéutica a tetraciclinas⁸, antifúngicos⁷ e incluso aciclovir⁴, aun-

que la refractariedad a los mismos es la norma. La terapia láser parece ser el mejor recurso terapéutico disponible en el momento actual. Se han comunicado buenos resultados con láser de colorante pulsado de 585 nm⁹ o con láser de Nd-YAG¹⁰.

Bibliografía

1. Mut Oltra J, Solís E. Telangiectasia esencial generalizada. *Actas Dermosifiliogr.* 1992;83:403-5.
2. Seiter S, Gantenbein C, Ugurel S, Ruprecht KW, Tilgen W, Reinhold U. An oculocutaneous presentation of essential progressive telangiectasia. *Br J Dermatol.* 1999;140:969-71.
3. Ali MM, Teimory M, Sarhan M. Generalized essential telangiectasia with conjunctival involvement. *Clin Dermatol.* 2006;31:781-2.
4. Shelley WB, Shelley ED. Essential progressive telangiectasia in an autoimmune setting: successful treatment with acyclovir. *J Am Acad Dermatol.* 1989;21:1094-6.
5. Ochshorn M, Ilie B, Blum Y. Multiple telangiectases preceding the appearance of undifferentiated bronchogenic carcinoma. *Dermatologica.* 1982;165:620-3.
6. Ayers S Jr, Burrows LA, Anderson NP. Generalized telangiectasia and sinus infection: report of a case with cure by treatment of chronic sinusitis. *Arch Dermatol Syph.* 1932;26:56-9.
7. Shelley WB, Fierer JA. Focal intravascular coagulation in progressive ascending telangiectasia: ultrastructural studies of ketoconazol-induced involution of vessels. *J Am Acad Dermatol.* 1984;10:876-87.
8. Shelley WB. Essential progressive telangiectasia. *JAMA.* 1971;216:1343-4.
9. Pérez B, Núñez B, Boixeda P, Harto A, Ledo A. Progressive ascending telangiectasia treated with the 585nm flashlamp-pumped pulsed dye laser. *Lasers Surg Med.* 1997;21:413-6.
10. Gambichler T, Avermaete A, Wimert M, Altmeyer P, Hoffman K. Generalised essential telangiectasia successfully treated with high energy, long pulse, frequency-doubled Nd:YAG laser. *Dermatol Surg.*