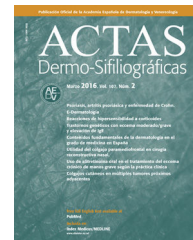




# ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at  
[www.actasdermo.org](http://www.actasdermo.org)



## E-CASOS CLÍNICOS

# Telangiectasias extensas adquiridas: comparación entre telangiectasia esencial generalizada y vasculopatía colágena cutánea



N. Knöpfel<sup>a,\*</sup>, A. Martín-Santiago<sup>a</sup>, C. Saus<sup>b</sup>, M.M. Escudero-Góngora<sup>a</sup>, L.J. del Pozo<sup>a</sup> y C. Gómez<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca, España

<sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca, España

### PALABRAS CLAVE

Telangiectasias;  
Telangiectasia esencial generalizada;  
Vasculopatía colágena cutánea;  
Microangiopatía;  
Dermoscopia;  
Cuerpos de Luse

### KEYWORDS

Telangiectasia;  
Generalized essential telangiectasia;  
Cutaneous collagenous vasculopathy;  
Microangiopathy;  
Dermoscopy;  
Luse bodies

**Resumen** La aparición tardía de telangiectasias cutáneas extensas de forma simétrica y ascendente, sin manifestación sistémica asociada, constituye la forma de presentación típica de la telangiectasia esencial generalizada (TEG). Estudios recientes sugieren que la vasculopatía colágena cutánea (VCC) tiene una presentación clínica idéntica pero los hallazgos histopatológicos son distintivos y permiten diferenciarla de la TEG. Presentamos 2 pacientes con múltiples telangiectasias cutáneas con hallazgos histopatológicos diagnósticos de TEG y de VCC. La dermatoscopia de las telangiectasias en ambos casos fue similar, excepto en las lesiones más antiguas de VCC que presentaba vasos de color violáceo y con una morfología tortuosa en serpentina. Durante el seguimiento de ambas pacientes de 12 y 42 años (TEG y VCC, respectivamente) hemos comprobado que en la TEG las telangiectasias mantienen su aspecto inicial mientras que en la VCC se observó un oscurecimiento progresivo de las lesiones y cambios en la morfología resultando en varicosidades superficiales.

© 2016 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

### Extensive Acquired Telangiectasias: Comparison of Generalized Essential Telangiectasia and Cutaneous Collagenous Vasculopathy

**Abstract** The late development of symmetrical, ascending telangiectasias over an extensive area of the skin with no associated systemic manifestations is a common presentation of generalized essential telangiectasia (GET). It was recently suggested that cutaneous collagenous vasculopathy (CCV) is clinically identical to GET but that the 2 conditions can be distinguished by their distinctive histopathologic findings. We present 2 patients, both women, with multiple telangiectasias and describe the histopathologic findings that led to the diagnoses of GET and CCV. Dermoscopic findings in both cases were similar, except that the older telangiectasias in the patient with CCV were violaceous and distributed in a tortuous, serpentine pattern. During follow-up 12 years for the woman with GET and 42 years for the woman with CCV we saw

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [nicole.knopfel@gmail.com](mailto:nicole.knopfel@gmail.com) (N. Knöpfel).

that in GET the lesions remained stable in appearance whereas in CCV there was progressive darkening and morphological changes eventually resulting in superficial varicose veins.

© 2016 AEDV. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## Introducción

La *International Society for the Study of Vascular Anomalies* clasifica las telangiectasias como un tipo de malformación capilar dentro del que estarían incluidas la telangiectasia hemorrágica hereditaria y otras entidades<sup>1</sup>. Los siguientes procesos cursan con telangiectasias de causa primaria: a) telangiectasia esencial generalizada (TEG); b) vasculopatía colágena cutánea (VCC); c) telangiectasia hemorrágica hereditaria; d) telangiectasia benigna hereditaria; e) ataxia-telangiectasia; f) telangiectasia nevoide unilateral y g) angioma serpinginosum<sup>2,3</sup>.

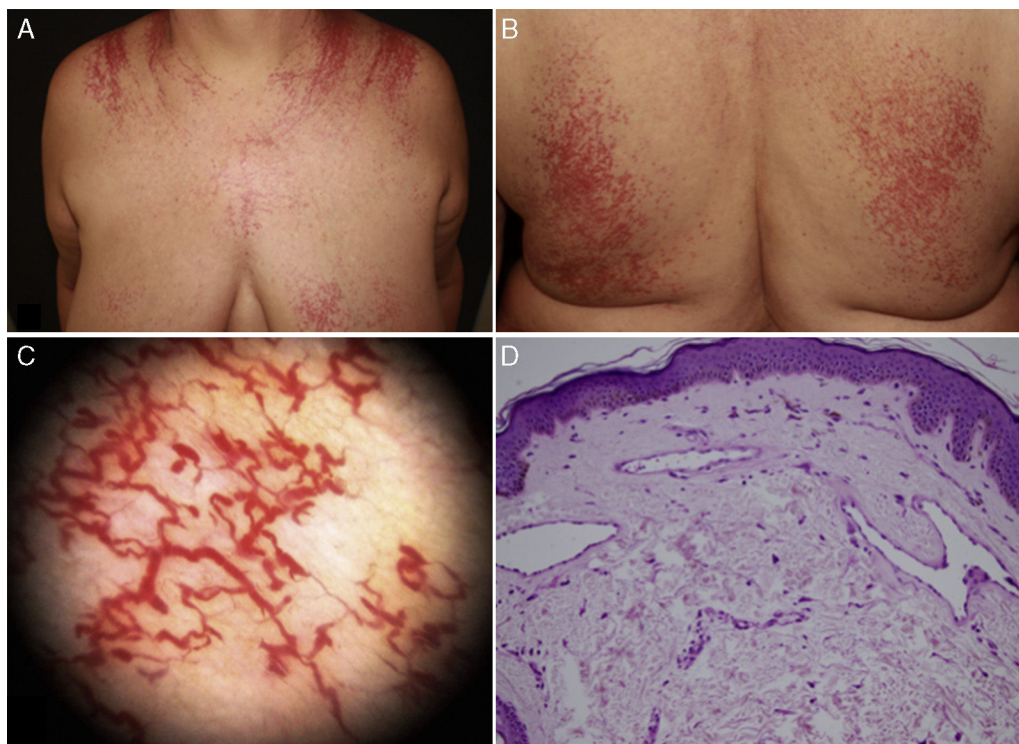
La TEG es una entidad clínica rara, sin una causa conocida y sin asociarse a ningún otro signo patológico, que afecta de forma preferente a mujeres de mediana edad. Se caracteriza por el desarrollo de telangiectasias que habitualmente se inician en extremidades inferiores y muestran un curso progresivo, ascendente y simétrico, pudiendo llegar a afectar el tronco y las extremidades superiores<sup>4</sup>. Aunque infrecuente, se han descrito casos con afectación conjuntival y de mucosa oral<sup>5</sup>. En la VCC, las telangiectasias también

se encuentran inicialmente en ambas extremidades inferiores y progresan de forma idéntica a la TEG, pudiendo afectar a la mayor parte de la superficie corporal<sup>6</sup>. Sin embargo, los hallazgos histológicos y ultraestructurales son distintos en ambas entidades, encontrándose en el caso de la VCC vasos dilatados en la dermis superficial con paredes engrosadas debido al depósito de colágeno y reduplicación de la membrana basal que se evidencia inmunohistoquímicamente con el anticuerpo frente al colágeno IV, la fibronectina y la laminina<sup>7</sup>.

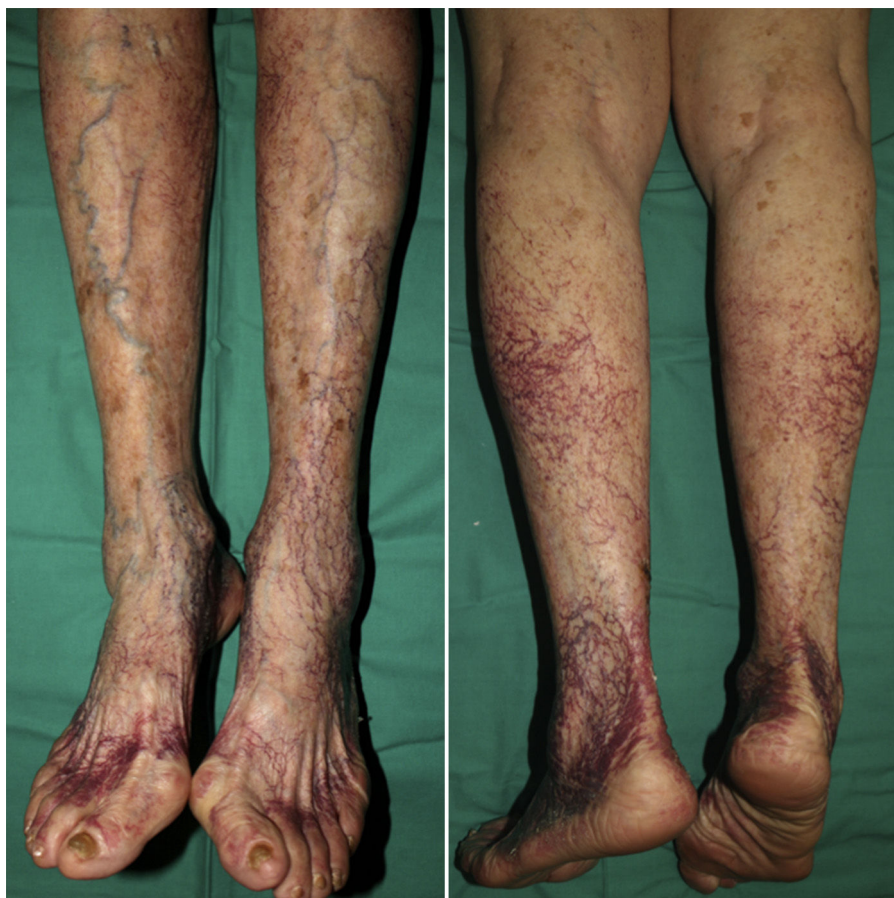
Se presentan 2 pacientes con múltiples telangiectasias cutáneas en el examen físico sin afectación de mucosas o del lecho ungueal. En ambos casos, no había antecedentes familiares de lesiones similares ni historia personal o familiar de sangrados.

## Casos clínicos

**Caso 1.** Mujer de 62 años de edad con antecedente de hipertensión arterial e hipotiroidismo bajo tratamiento con olmesartán y levotiroxina. A lo largo de los últimos 12 años



**Figura 1** Presentación clínica, dermoscopia e histología de Caso 1 (TEG). Múltiples telangiectasias con una distribución simétrica en tórax y espalda A) y B). En la dermoscopia se observan dilataciones vasculares con un patrón arboriforme C). El estudio histológico revela la presencia de vasos telangiectáticos en dermis superficial de pared fina con endotelio aplanado sin otros hallazgos relevantes D).



**Figura 2** Presentación clínica de Caso 2 (VCC). Telangiectasias de color rojo-vinoso en ambas extremidades inferiores en una paciente con signos de insuficiencia venosa.

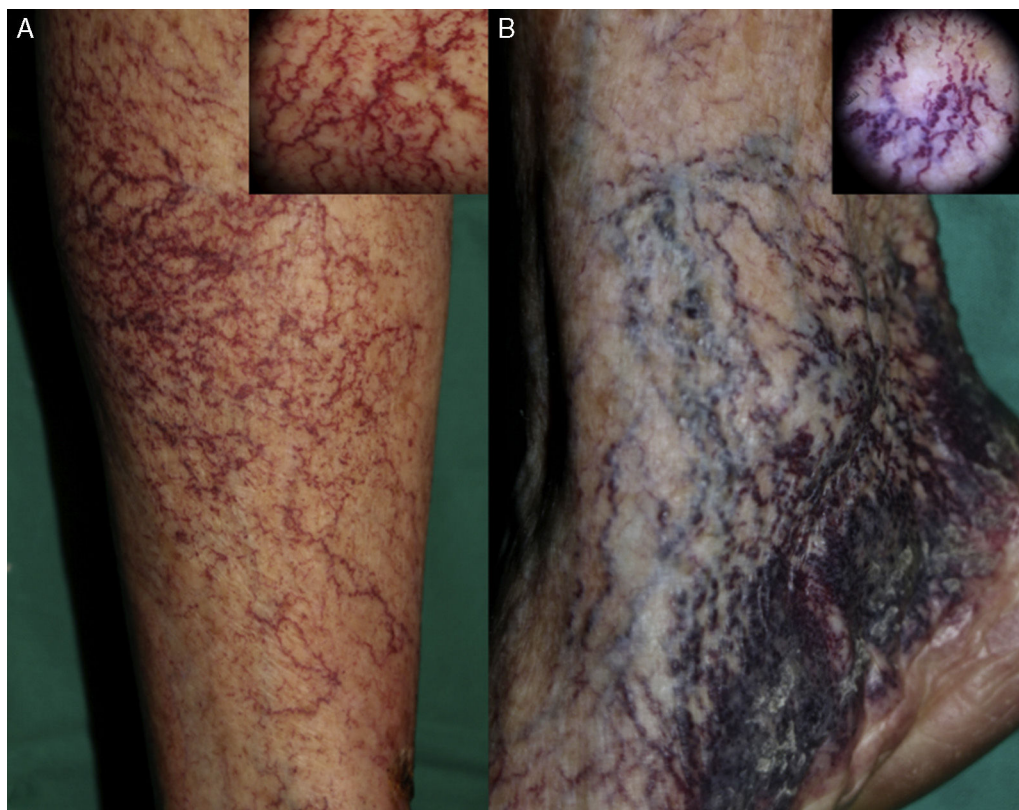
presenta múltiples telangiectasias que se han extendido de forma simétrica en parte alta del tronco, tórax, espalda y ambas extremidades superiores (fig. 1A y B). En la dermatoscopia se observan dilataciones vasculares de fino calibre con una distribución arboriforme (fig. 1C). La paciente refería prurito intenso que empeoraba en situaciones de calor y estrés. Las pruebas complementarias realizadas incluyeron hemograma, bioquímica, triptasa sérica, proteinograma, ANA, anti-ENA, FR, complemento, serologías para VIH, VHC, VHB y lúes sin alteraciones. Se realizaron 2 biopsias y en el análisis histológico se observaron vasos telangiectáticos, la mayoría en dermis superficial, de pared fina con endotelio aplanado sin atipia celular (fig. 1D). Con la tinción de Giemsa el número de mastocitos fue menor a 6 por campo. Los hallazgos histológicos fueron compatibles con la sospecha clínica de TEG.

**Caso 2.** Mujer de 92 años, hipertensa bajo tratamiento con clortalidona/espironolactona, que desarrollaba telangiectasias en ambas extremidades inferiores desde los 50 años de edad (fig. 2). Las lesiones eran asintomáticas y progresivamente se fueron extendiendo a dorso de ambos pies, incluyendo las plantas. Las telangiectasias inicialmente presentaban un color rojo (fig. 3A) y a lo largo del tiempo se fueron oscureciendo, adquiriendo una tonalidad violácea dando lugar a varículas y lesiones hiperqueratósicas (fig. 3B). La dermatoscopia de las lesiones más antiguas reveló dilataciones vasculares con un patrón tortuoso en serpentina

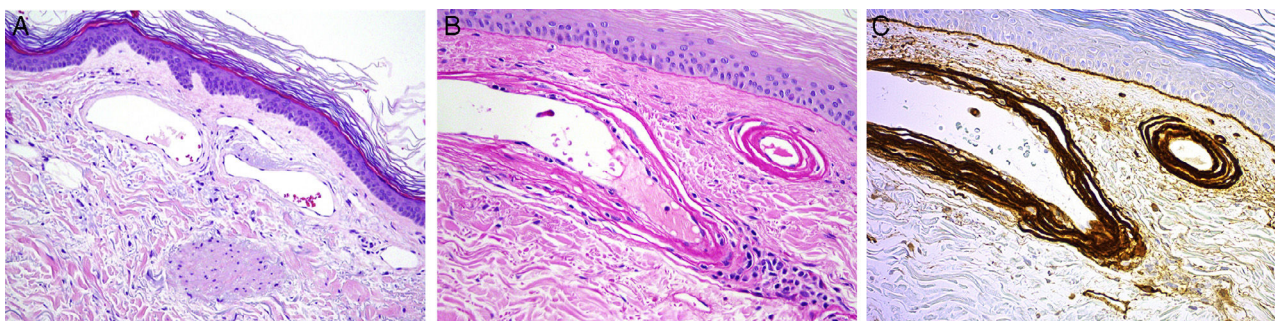
(fig. 3B inset). Las pruebas complementarias realizadas (hemograma, coagulación, bioquímica, ANA, anti-ENA, FR, VHC, crioglobulinas) resultaron normales y se realizaron 2 biopsias cutáneas para estudio histológico de rutina y una biopsia para estudio con microscopía electrónica. El análisis histológico obtenido de las telangiectasias de color rojo (localización: tercio proximal de pierna) puso de manifiesto la presencia de vasos dilatados en la dermis papilar con una pared discretamente más engrosada, rodeados de un material amorfo eosinofílico que se tiñe con tricrómico de Masson y PAS diastasa. La inmunohistoquímica para colágeno IV fue positiva observándose una reduplicación de la membrana basal en forma de capas concéntricas (fig. 4). En la microscopía electrónica se observó una reduplicación y división focal de la membrana basal que se acompañaba de un depósito de fibras de colágeno con una disposición anómala (fig. 5). Estos hallazgos histopatológicos son diagnósticos de VCC.

## Discusión

El desarrollo de múltiples telangiectasias cutáneas dispuestas de forma simétrica, inicialmente en ambas extremidades inferiores y que progresivamente se extienden al resto del cuerpo sin afectación de las mucosas ni del lecho ungueal es muy sugestivo de la entidad ampliamente conocida TEG<sup>4,5</sup>. Sin embargo, la presentación clínica «característica» de la



**Figura 3** Comparación clínica y dermatoscópica de lesiones telangiectáticas recientes A) y antiguas B). Con el paso del tiempo, adquisición de morfología más tortuosa de los vasos, de color más oscuro y asociado a hiperqueratosis B).

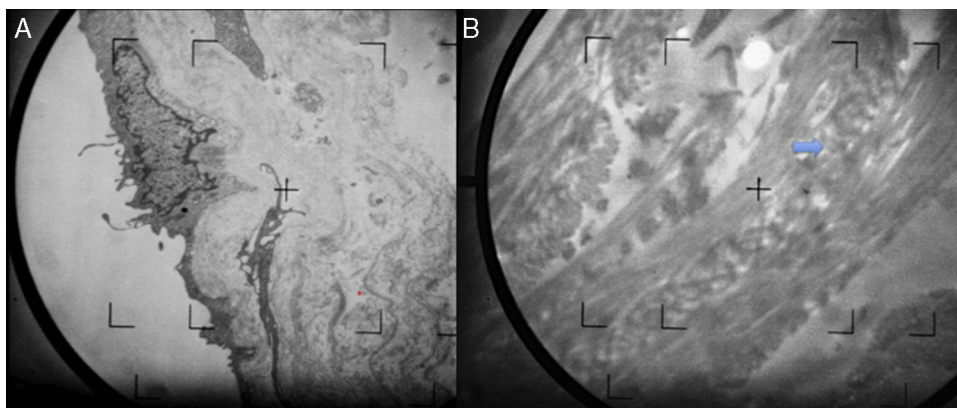


**Figura 4** Estudio histológico de Caso 2 (VCC). A) Vasos de pared discretamente más engrosada en dermis alta (H/E x20); B) depósito perivascular de material que se tiñe con PAS-diastasa (x40); C) inmunohistoquímica fuertemente positiva para colágeno iv señalando la reduplicación de la membrana basal (x40).

TEG también lo es para la VCC<sup>6</sup>. Esta última fue descrita en el año 2000 y representa una microangiopatía que afecta a las vénulas postcapilares con una histología distintiva y diagnóstica: los vasos sanguíneos del plexo vascular superficial de la dermis se encuentran dilatados, con paredes engrosadas debido al depósito abundante de colágeno que se resalta con las tinciones de PAS, PAS diastasa y tricrómico de Masson; además, la inmunohistoquímica con el anticuerpo frente al colágeno iv revela la reduplicación de la membrana basal. Salama et al., en una revisión reciente de esta entidad<sup>6</sup>, encuentran que afecta a ambos sexos por igual, pacientes de edad media-avanzada (42-85 años), polimedicados y con alguna comorbilidad acompañante. Señalan que en la

mayoría de los pacientes la presentación clínica era indistinguible de la TEG, y de hecho, esta fue la orientación diagnóstica en la mayoría de los casos.

En nuestra paciente diagnosticada de VCC, la dermatoscopia de las telangiectasias más recientes demostró la presencia de vasos lineales y ramificados de color rojo (fig. 3A) mientras que la dermatoscopia de las lesiones más antiguas, reveló la presencia de vasos tortuosos de color violáceo con una distribución en serpentina (fig. 3B). Bardazzi et al. publicaron recientemente un caso de VCC y los hallazgos dermatoscópicos de las lesiones más antiguas localizadas en ambas piernas fueron similares a los observados en nuestra paciente<sup>8</sup>. Por otro lado, la dermatoscopia de



**Figura 5** Estudio ultraestructural de Caso 2 (VCC). A) Reduplicación y división focal de la membrana basal; B) depósito de fibras de colágeno con una disposición en bandas conocido como «*cuerpos de Luse*» (flecha).

las lesiones más recientes, localizadas en el tronco de la misma paciente, reveló vasos de color rojo y ramificados que se superponen a los hallazgos dermatoscópicos encontrados en nuestro caso diagnosticado de TEG. En nuestra opinión, la dermatoscopia no permite diferenciar de forma temprana ambas entidades y los hallazgos dermatoscópicos encontrados pueden verse influenciados por la localización de las telangiectasias.

Con apenas 28 casos descritos en la literatura, es probable que la VCC esté infradiagnosticada<sup>9-11</sup>. Su etiopatogénesis es todavía desconocida y hasta la fecha no se ha encontrado una asociación con algún trastorno sistémico, vascular o de causa farmacológica. Se ha postulado que el daño endotelial crónico y repetido de la microvasculatura superficial desencadene un mecanismo de reparación responsable de los hallazgos histológicos observados<sup>12,13</sup>.

El tratamiento más efectivo para ambas entidades es el láser colorante pulsado que está indicado en caso de síntomas o por motivos cosméticos<sup>14,15</sup>. A ambas pacientes se les ofreció la posibilidad de laserterapia, pero ante la falta de síntomas o repercusión cosmética, se decidió no realizar tratamiento.

Se presentan los hallazgos clínicos, dermatoscópicos e histopatológicos de 2 mujeres con telangiectasias extensas adquiridas con un diagnóstico final de TEG y VCC. Destacamos la importancia de biopsiar las telangiectasias extensas para llegar al diagnóstico y profundizar nuestro conocimiento en la VCC. El caso diagnosticado de VCC, con un período de seguimiento superior a 40 años, es de especial interés, ya que se ilustran los cambios producidos a lo largo del tiempo: oscurecimiento de las telangiectasias, adquisición de varículas e hiperqueratosis, cambios no encontrados en la TEG de larga evolución.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. ISSVA classification for vascular anomalies.(en Internet) [consultado 12 Sep 2016]. Disponible en: <http://www.issva.org/classification>.
2. Enjolras O, Wassef M, Chapot R. Vascular malformations. En: Color atlas of vascular tumors and vascular malformations. Cambridge, UK: Cambridge University Press; 2007.
3. Requena L, Requena C, Pichardo RO, Sanguenza OP. Telangiectasias. *Monogr Dermatol*. 2004;17:11-20.
4. Cabanillas M, Rodríguez-Blanco I, Ginarte M, Toribio J. Telangiectasia esencial progresiva. *Actas Dermosifiliogr*. 2008;99:314-5.
5. Ali MM, Teimory M, Sarhan M. Generalized essential telangiectasia with conjunctival involvement. *Clin Exp Dermatol*. 2006;31:781-2.
6. Salama SS. Cutaneous collagenous vasculopathy: a new case series with clinicopathologic and ultrastructural correlation, literature review, and insight into the pathogenesis. *Am J Dermatopathol*. 2015;37:368-75.
7. Monteagudo B, Perez-Valcarcel J, Ramirez-Santos A, Cabanillas M, Suarez-Amor O. Cutaneous collagenous vasculopathy: a case report and review of the literature. *Actas Dermosifiliogr*. 2010;101:444-7.
8. Bardazzi F, Virdi A, Odorici G, Balestri R, Infusino S, Patrizi A. Cutaneous collagenous vasculopathy: report of a case. *Clin Exp Dermatol*. 2014;39:228-30.
9. Ma DL, Vano-Galvan S. Images in clinical medicine. Cutaneous collagenous vasculopathy. *N Engl J Med*. 2015;373:e14.
10. Gonzalez Fernandez D, Gomez Bernal S, Vivanco Allende B, Perez Oliva N. Cutaneous collagenous vasculopathy: description of two new cases in elderly women and review of the literature. *Dermatology*. 2012;225:1-8.
11. Lloyd BM, Pruden SJ, Lind AC, Berk DR. Cutaneous collagenous vasculopathy: report of the first pediatric case. *Pediatr Dermatol*. 2011;28:598-9.

12. Salama S, Chorneyko K, Belovic B. Cutaneous collagenous vasculopathy associated with intravascular occlusive fibrin thrombi. *J Cutan Pathol.* 2014;41:386–93.
13. Burdick LM, Lohser S, Somach SC, Billings SD. Cutaneous collagenous vasculopathy: a rare cutaneous microangiopathy. *J Cutan Pathol.* 2012;39:741–6.
14. Fernandez-Torres R, del Pozo J, de la Torre C, Fonseca E. Generalized essential telangiectasia: a report of three cases treated using an intense pulsed light system. *Actas Dermosifiliogr.* 2010;101:192–3.
15. Echeverria B, Sanmartin O, Botella-Estrada R, Vitiello M. Cutaneous collagenous vasculopathy successfully treated with pulsed dye laser. *Int J Dermatol.* 2012;51:1359–62.