

S. Heras-González*, T. Piqueres-Zubiaurre,
A. Martínez de Salinas-Quintana y R. González-Pérez

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Araba,
Vitoria-Gasteiz, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: soniaherasgonzalez@gmail.com
(S. Heras-González).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2017.03.016>

0001-7310/

© 2017 AEDV.

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

Malformación capilar adquirida (síndrome de Fegeler): 3 casos



Acquired Port-Wine Stain (Fegeler Syndrome): A Report of 3 Cases

Sra. Directora:

La malformación capilar es una entidad que se engloba dentro de las malformaciones vasculares¹. Se trata de una de las anomalías vasculares más frecuentes, pudiendo afectar hasta al 0,3% de los recién nacidos^{2,3}. Clínicamente se manifiesta como una mácula eritematosa, homogénea, de bordes bien definidos, habitualmente unilateral y que suele estar presente desde el nacimiento. Sin embargo, se han descrito casos de malformaciones capilares adquiridas en pacientes que previamente no presentaban ningún tipo de lesión.

Caso 1: se trata de una niña de 9 años seguida desde el primer año de vida por una mastocitosis tipo urticaria pigmentosa tratada con cromoglicato sódico y cetirizina. Con 7 años se comenzó a percibir una mácula rosada bien delimitada que afectaba de forma segmentaria al área de la primera rama del trigémino, y a la porción superior de la segunda, presentando un área más violácea en la zona periocular. No presentaba otras lesiones ni antecedentes familiares de interés. La biopsia cutánea reveló una proliferación capilar, con negatividad para GLUT-1, siendo compatible con el diagnóstico de malformación capilar.

Caso 2: una niña de 8 años, sin antecedentes de interés, fue remitida a nuestra consulta por manchas en la hemifacia izquierda; sus padres las percibieron a los 4 años de edad y estas sufrieron una extensión progresiva. Referían que se tornaban más evidentes con situaciones de calor y tras esfuerzos físicos. A la exploración presentaba máculas de aspecto rosado, parcheadas, distribuidas de forma segmentaria a lo largo de la rama mandibular izquierda y que se volvieron más evidentes tras realizar la paciente esfuerzo físico.

Caso 3: un niño de 7 años, sin antecedentes de interés, que consultó por una lesión sobre la zona mandibular derecha. Sus padres comenzaron a notarla con unos 4 años de edad. Referían que era asintomática, aunque su intensidad aumentaba con la actividad física y el calor. A la exploración se apreció una mácula rosada parcheada con telangiectasias superficiales, que se tornó más evidente tras realizar el paciente ejercicio físico.

Ninguno de los 3 pacientes tenía antecedentes familiares de interés ni presentaba otras lesiones. Clínicamente no se percibió *thrill* y ecográficamente no eran perceptibles.

Además, se solicitaron imágenes de los años previos para comprobar que no hubiesen pasado desapercibidas por sus familiares. Se les remitió a un centro de referencia para tratamiento láser que únicamente rechazó el tercer paciente (fig. 1).

La inmensa mayoría de malformaciones capilares suelen estar presentes ya en el momento del nacimiento o aparecen en los primeros años de vida. Los casos de malformaciones capilares adquiridas son poco frecuentes y se describieron por primera vez en 1939 en un paciente que sufrió un traumatismo medular⁴. Años más tarde Fegeler describió un nuevo caso postraumático⁵ acuñándose desde entonces el epónimo de síndrome de Fegeler. No se conocen los factores etiológicos que pueden desencadenar su aparición *de novo*. No obstante, se ha relacionado hasta en un tercio de los casos con traumatismos. Ya se propuso anteriormente que la aparición de malformaciones capilares congénitas podría deberse a un déficit en la inervación por parte del sistema nervioso simpático (responsable de la vasoconstricción), conduciendo a una ectasia vascular y manifestándose como esta malformación vascular⁶. Por tanto, los casos adquiridos relacionados con traumatismos medulares estarían en consonancia con esta hipótesis. Por otro lado, se han comunicado otras posibles etiologías como la impregnación estrogénica, ya sea durante el embarazo o durante la edad puberal-adulta^{7,8}. En otros casos aislados se ha relacionado con medicamentos, herpes zóster, daño solar, cefalea en racimos o neuroma del nervio acústico^{7,8}. Cabría plantearse también que, en el caso de tratarse de una malformación capilar tipo mancha en vino de Oporto esta estuviera originada por una mutación posnatal del gen GNAQ⁹. Aun así en muchos de los casos no se ha encontrado un desencadenante evidente. Con respecto a la edad de aparición comunicada en la literatura, oscila entre los 3 y los 69 años, con una media de edad de 25 años. Los casos afectan sobre todo a la cara y a los miembros superiores, y no se han asociado a otro tipo de malformaciones o lesiones cutáneas. Histológica y morfológicamente la malformación capilar habitual y la adquirida son entidades indistinguibles.

Por el tipo de lesión vascular es amplio el diagnóstico diferencial a llevar a cabo. Pero quizá lo más importante es descartar su pertenencia a un cuadro sindrómico que conlleve repercusiones más allá de las puramente estéticas. Entre ellos podríamos nombrar el síndrome de malformación capilar-malformación arteriovenosa (suelen tener antecedentes familiares de lesiones similares o de malformaciones arteriovenosas, las malformaciones capilares se presentan de forma múltiple, con una coloración más parduzca, con aumento de temperatura local, un halo blanquecino periférico y ecográficamente pueden mostrar flujo arterial) o el

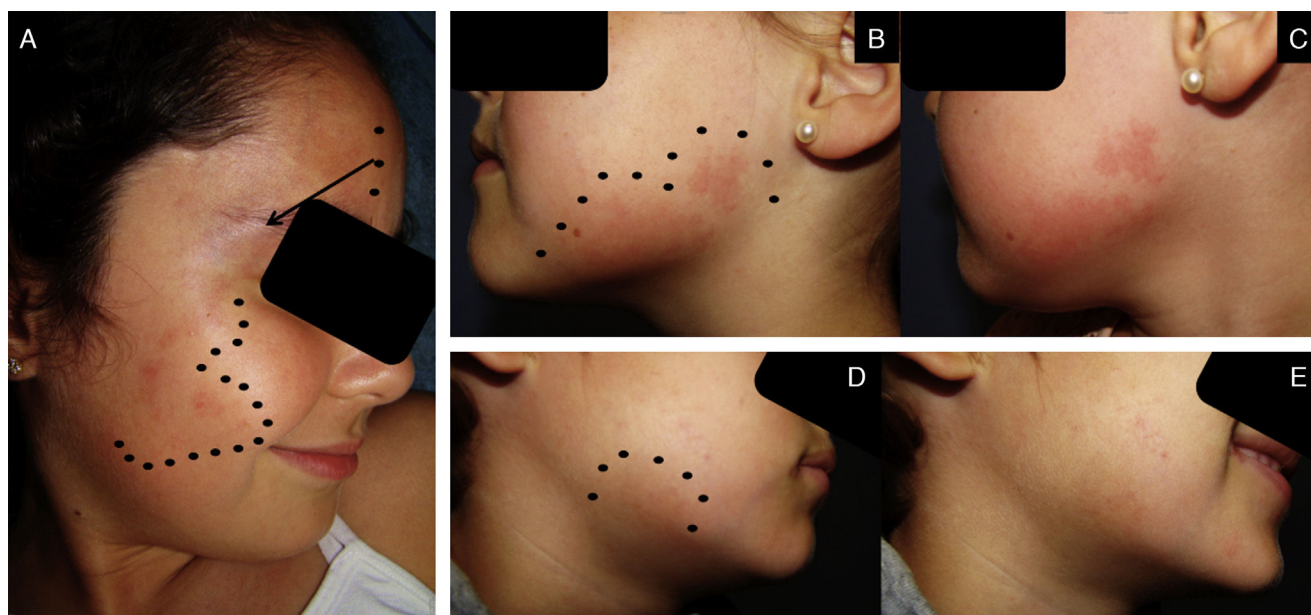


Figura 1 A. Caso 1: mácula rojiza que afecta a la primera y segunda rama del trigémino (punteado) con zona periocular de tonalidad más violácea (flecha). B. Caso 2: máculas rosadas parcheadas (punteado). C. Aspecto de las lesiones anteriores tras realizar la paciente ejercicio físico, volviéndose más evidentes. D. Caso 3: mácula única de tonalidad rojiza (punteado). E. Estado de la lesión previa tras realizar el paciente esfuerzo físico percibiéndose más intensas.

síndrome de Sturge Weber (lesiones que afectan a una hemifara, pero que suelen estar ya presentes al nacimiento)^{3,10}.

En definitiva, la malformación capilar adquirida podría considerarse simplemente una malformación capilar de comienzo tardío con un periodo de latencia variable.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. ISSVA Classification of Vascular Anomalies ©2014 International Society for the Study of Vascular Anomalies. Available at issva.org/classification. Accessed April 2014.
2. Theiler M, Wälchli R, Weibel L. Vascular anomalies-a practical approach. *Dtsch Dermatol Ges*. 2013;11:397-405.
3. Redondo P. Vascular malformations (I). Concept, classification, pathogenesis and clinical features. *Actas Dermosifiliogr*. 2007;98:141-58.
4. Traub EF. Naevus flammeus appearing at the age of twenty three. *Arch Dermatol*. 1939;39:752.
5. Fegeler F. Naevus flammeus im Trigeminusgebiet nach Trauma im Rachmen eines Posttraumatisch-Vegetativen Syndrome. *Arch Dermatol Syphilol*. 1949;188:416-22.
6. Rosen S, Smoller BR. Port-wine stains: A new hypothesis. *J Am Acad Dermatol*. 1987;17:164-6.

7. Piaserico S, Belloni Fortina A. Posttraumatic port-wine stain in a 4-year-old girl: Fegeler syndrome. *Pediatr Dermatol*. 2004;21:131-3.
8. Frevsz M, Cribier B, Liosker D. Fegeler's syndrome, acquired port-wine stain or acquired capillary malformation: Three cases and a literature review. Artículo en francés. *Ann Dermatol Venerol*. 2013;140:341-6.
9. Frigerio A, Wright K, Wooderchak-Donahue W, Tan OT, Margraf R, Stevenson DA, et al. Genetic variants associated with Port-wine stains. *PLoS One*. 2015;10:e0133158.
10. Català A, Roé E, Vikkula M, Baselga E. Capillary malformation-arteriovenous malformation syndrome: A report of 2 cases, diagnostic criteria and management. *Actas Dermosifiliogr*. 2013;104:710-3.

J.F. Millán-Cayetano*, J. del Boz, P. García-Montero y M. de Troya-Martín

Servicio de Dermatología, Hospital Costa del Sol, Marbella, Málaga, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jf.millancayetano@gmail.com (J.F. Millán-Cayetano).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2017.02.028>
0001-7310/

© 2017 AEDV.

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