

CUTIS MARMORATA TELANGIECTÁSICA CONGÉNITA, MÁS QUE UNA ALTERACIÓN CUTÁNEA

Lydia de la Torre Martín, David Veguilla Albacete, María de la Hoz Riol, José Pelayo León Jiménez, Mikel Uribe-Echevarria Dominguez

INTRODUCCIÓN

La cutis marmorata telangiectásica congénita (CMTC) es una malformación vascular cutánea infrecuente, de etiología desconocida. Se caracteriza por máculas reticuladas eritematovioláceas asimétricas, pudiendo asociar áreas de atrofia cutánea, úlceras y asimetría corporal. De evolución en su mayoría benigna, puede asociar afectación extracutánea ocasionalmente, precisando de la realización de pruebas complementarias y seguimiento multidisciplinar para su abordaje completo.

AFECTACIÓN EXTRACUTÁNEA DESCRITA ⁽¹⁾:

- Neurológico: Síndrome macrocefalia-CMTC, retraso psicomotor, convulsiones.
- Ocular: Glaucoma congénito, desprendimiento de retina.
- Endocrinológico: Hipotiroidismo, hiperlipidemia.
- Cardiovascular: Malformaciones cardíacas, hipertensión.
- Genitourinario: Hipospadias, doble uréter, hidronefrosis

CASO CLÍNICO

Recién nacida a término (40+6) de bajo peso para su edad gestacional (2685 g p5 -1,65DE). Embarazo controlado de curso normal. Parto eutócico. Periodo neonatal sin incidencias.

A la exploración en paritorio: **maculas eritematovioláceas retiformes**, con **atrofia cutánea** (Fig. A) en miembro inferior derecho e izquierdo, miembro superior derecho y región abdominal media. Área eritematoviolácea con venas prominentes en región temporal izquierda. (Fig. B)

Leve **dismetría de miembros inferiores**, con disminución de diámetro y longitud de pierna derecha. (Fig. A)

Se evalúa por parte de **Pediatría, Dermatología, Cardiología y Oftalmología**. Se realiza analítica sanguínea (hemograma, bioquímica, coagulación), ecografía transfontanelar, ecocardiografía, ecografía abdominal y fondo de ojo. Resultados de pruebas complementarias sin alteraciones, descartándose afectación extracutánea.

Se decide alta, con seguimiento por parte de Dermatología, actualmente con atenuación del cuadro. Las lesiones han ido desapareciendo y presenta mejoría de la dismetría de miembros.

No precisa de tratamiento, con pronóstico favorable con probable mejoría durante la infancia.



Fig A: maculas eritematovioláceas retiformes, con atrofia cutánea. Dismetria de MMII con disminución de diámetro pierna derecha.



Fig B: Área eritematoviolácea con venas prominentes en región temporal izquierda.



CONCLUSIONES

La CMTC es una alteración cutánea poco frecuente que presenta buen pronóstico. Requiere valoración multidisciplinar, pero el diagnóstico es clínico y no precisa tratamiento en la mayoría de los pacientes. Un adecuado conocimiento de esta patología, evita pruebas diagnósticas y tratamientos innecesarios, permite aportar información correcta a la familia y llevar un adecuado seguimiento de sus alteraciones extracutáneas principalmente.