

Telangiectasia macularis eruptiva perstans. Comunicación de un caso

Telangiectasia macularis eruptiva perstans. A case report

Bruno Ferrari,¹ Rubén Spiner,² Roberto Schroh,³ Ruth Alperovich¹ y Mercedes Hassan⁴

RESUMEN

La telangiectasia macularis eruptiva perstans es una inusual variante de mastocitosis cutánea de etiología desconocida que se caracteriza por máculas eritematosas con finas telangiectasias en tronco y extremidades y afecta a adultos principalmente. Histológicamente presenta mastocitos alineados alrededor de capilares dilatados y vénulas del plexo vascular superficial. Tiene un curso benigno, aunque se han descrito casos con afectación sistémica y diversas asociaciones. El tratamiento es sintomático. Se presenta un paciente que fue evaluado y tratado en el Servicio de Dermatología del Hospital Ramos Mejía (*Dermatol. Argent.*, 2012, 18(4): 310-313).

Palabras clave:

telangiectasia macularis eruptiva perstans, mastocitosis cutánea, telangiectasia.

ABSTRACT

Telangiectasia macularis eruptiva perstans is an unusual variant of cutaneous mastocytosis of unknown etiology that presents mainly in adults as erythematous macules with thin telangiectasias on the trunk and extremities. Histologic findings consist of mast cells around dilated capillaries and venules of superficial vascular plexus. It has a mild prognosis, although systemic compromise and associated diseases has been described. Treatment is symptomatic. We present a patient who was evaluated and treated at Hospital Ramos Mejía Dermatology Department (*Dermatol. Argent.*, 2012, 18(4): 310-313).

Keywords:

telangiectasia macularis eruptiva perstans, cutaneous mastocytosis, telangiectasia.

Fecha de recepción: 10/05/2012 | Fecha de aprobación: 29/05/2012

¹ Médico dermatólogo

² Médico dermatólogo, médico de planta, jefe de trabajos prácticos

³ Médico dermatopatólogo, médico de planta

⁴ Ex jefa de Servicio, médica consultora, profesora titular

Cátedra y División de Dermatología, Hospital General de Agudos J. M. Ramos Mejía, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina.

Correspondencia: Bruno Ferrari, Paraguay 1283 13° 1, CP 1057, CABA. bru_celosis@hotmail.com



Foto 1. Múltiples telangiectasias, algunas sobreelevadas, que constituyen máculas y pápulas en región preesternal.



Foto 2. Imagen anterior a mayor aumento.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino de 43 años, sin antecedentes patológicos, que consultó por presentar una dermatosis de un mes de evolución, que consistía en máculas y pápulas pardo-rojizas y telangiectasias, levemente pruriginosas, localizadas en la región preesternal (fotos 1 y 2), hombros y la parte superior del dorso, de aparición brusca. Estas lesiones no se asociaban a otra sintomatología y el signo de Darier era negativo. La anatomía patológica informó infiltrados perivasculares e intersticiales ricos en mastocitos (aproximadamente 8 por campo de gran aumento), compatible con telangiectasia macularis eruptiva perstans (fotos 3 y 4). Los estudios de extensión no evidenciaron particularidades. Se indicó levocetirizina 5 mg/d con estabilización del cuadro y control del prurito.

Discusión

La telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP) es una inusual variante de mastocitosis cutánea (MC) que se caracteriza por presentar máculas bronceadas y eritematosas, con telangiectasias sobre los mismos que tienden a confluir. Las lesiones asientan en tronco y raíz de miembros superiores y adoptan una distribución bilateral y difusa. Afecta a adultos y ocasionalmente a niños.^{1,2} La presencia del signo de Darier es inconstante.¹ Puede acompañarse de manifestaciones como prurito, hipotensión, síncope, *flushing*, palpitaciones, dolor abdominal, enfermedad ulceropéptica, diarrea, síndrome de malabsorción y óseas.^{1,2}

Si bien su etiología es incierta, se sabe que la proliferación y diferenciación de los mastocitos a partir de células precursoras depende de la interacción del receptor transmembra-

na tirosina kinasa mastocitario (KIT) y su ligando, el SCF (*stromal cell-derived cytokine stem cell factor*).^{3,4} La mutación puntual kit D816V, que se encuentra en más del 80% de las mastocitosis sistémicas (MS),^{3,5} alteraría esta interacción, lo que originaría una proliferación descontrolada de mastocitos.⁴ Ello se considera la causa prevalente de mastocitosis.⁴ El diagnóstico es clínico e histopatológico. En la histología se observa hiperplasia mastocitaria perivascular superficial con presencia de más de 5-10 mastocitos por campo de gran aumento,⁶ que se tiñen con azul de toluidina, Wright o Giemsa,^{1,2,5} y exagerada melanización de la epidermis,¹ como hallamos en nuestra paciente. La inmunohistoquímica con triptasa es una útil herramienta.^{5,6} A todos los pacientes se les debe solicitar un hemograma completo, un hepatograma, un frotis de sangre periférica, radiografías de huesos largos, pelvis, columna, cráneo y una ecografía abdominal con el fin de descartar afectación sistémica.^{1,7} Dichos estudios no mostraron alteraciones en el caso presentado. La realización de una biopsia de médula ósea en MC es controvertida. Para algunos autores sólo estaría indicada en pacientes que presentan alteraciones hematológicas o síntomas que sugieran infiltración mastocitaria en órganos blancos.⁵ Otros proponen hacerla en todos los pacientes con alguna evidencia de mastocitosis, ya sea cutánea o sistémica.^{3,8} La triptasa sérica se utiliza como medida indirecta del número de mastocitos, y es criterio diagnóstico de MS cuando supera los 20 ng/ml.⁷ Dosajes periódicos permiten el monitoreo de una posible progresión.⁴ Es útil también la determinación de metil histamina en orina de 24 horas.^{3,7} Las formas infrecuentes de TMEP son la de la infancia, la unilateral y lineal,^{1,7} y la familiar.⁹ Se ha vinculado a la TMEP con la trombocitosis esencial, el mieloma múltiple, la policitemia rubra vera y las mielodisplasias.^{2,6} La telangiectasia esencial generalizada, la

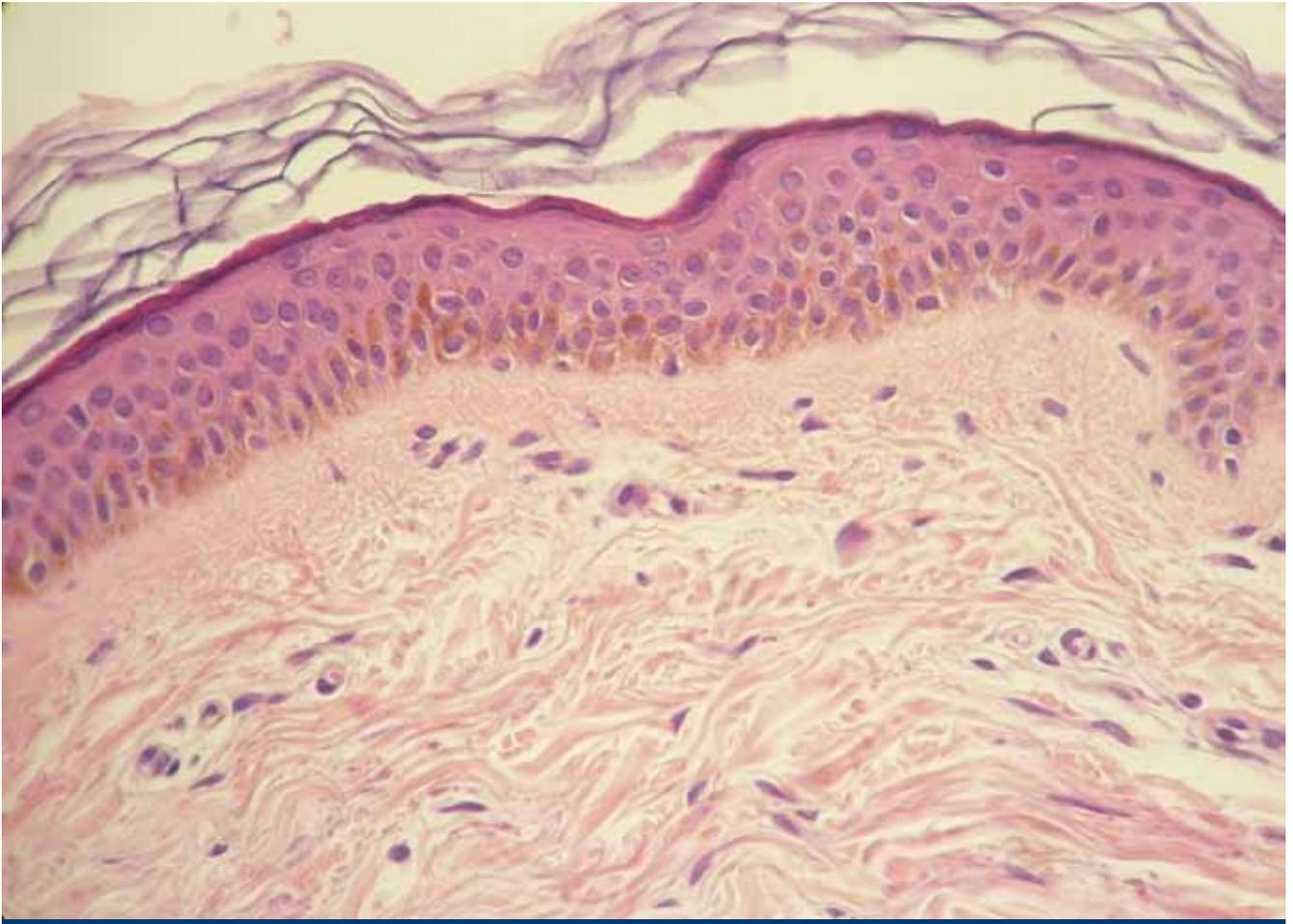


Foto 3. (H-E, 40x) Epidermis con melanización ligeramente aumentada y mastocitos intersticiales.

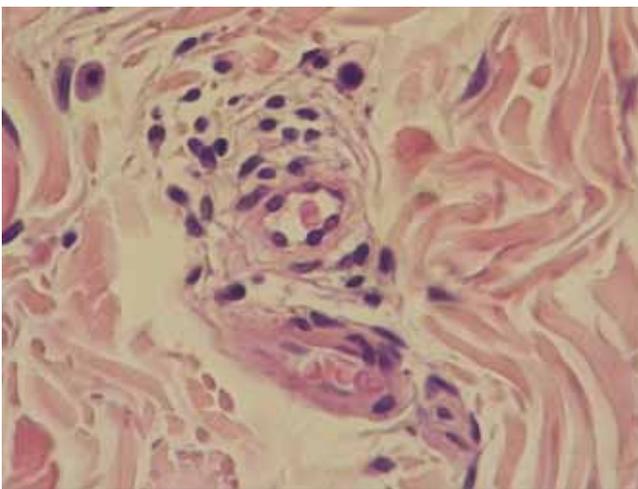


Foto 4. (H-E, 40x) Vasos telangiectásicos con hiperplasia mastocitaria perivascular.

benigna hereditaria, la unilateral nevoide y las telangiectasias en collagenopatías son diagnósticos diferenciales.^{7,10}

El tratamiento es sintomático y no modifica el curso de la enfermedad.¹ Consiste en la prevención de la exposición a estímulos que favorezcan la degranulación mastocitaria, que pueden ser físicos, farmacológicos (morfina, atracuronio, codeína, d-tubocurarina, escopolamina, ácido acetilsalicílico, antiinflamatorios no esteroideos, vancomicina, succinilcolina, alcohol), el estrés, el uso de ropas de colores y perfumes fuertes,^{1,2,6,7} las picaduras de himenópteros y la exposición a materiales de contraste iodados.³ La prevención se asocia a antihistamínicos anti-H1 (hidroxicina, clorfeniramina, etc.) y/o anti-H2 (ranitidina, cimetidina).^{1,2} En nuestra paciente optamos por la levocetirizina con eficaz respuesta. Se han obtenido buenos resultados con estabilizadores de membrana mastocitaria: ketotifeno (útil en tratamientos prolongados a dosis de 2-4 mg/d)^{1,2} y cromoglicato disódico (60 mg/d).^{1,2,6} Se han descrito los esteroides intralesionales y tópicos potentes.^{1,2} La fotoquimioterapia se recomienda en formas extensas.^{1,2,6} El Dye láser reduce las telangiectasias.^{2,7}

Los inhibidores de la tirosina kinasa (TK) son utilizados en el tratamiento de las MS (no en MC). El mesilato de imatinib es un inhibidor selectivo de la TK que incluye el kit, inefectivo para detener la proliferación de células que portan la mutación D816V. Se indica en adultos con MS sin la mutación kit D816V o con mutaciones desconocidas. El dasatinib y el nilotinib están en proceso de evaluación.³ El pronóstico de la TMEP es benigno, con lenta progresión, sin tendencia a la resolución espontánea ni a la evolución a formas sistémicas.^{1,7} Motivaron esta presentación la clínica característica de la paciente y los avances en los conocimientos de la etiopatogenia de las mastocitosis, que posibilitaron terapias específicas que están en pleno desarrollo.

Bibliografía

1. Suwezda S., Tettamanti A., Mijelshon L., Massone C. *et ál.* Telangiectasia macularis eruptiva perstans: estudio retrospectivo de 11 casos, *Rev. Argent. Dermatol.*, 2003, 84; 182-192.
2. Ponsa G., Pereyra S., Danielo C., Consigli J. *et ál.* Telangiectasia macularis eruptiva perstans. Presentación de 5 casos. *Patologías asociadas y coexistentes*, *Arch. Argent. Dermatol.*, 2006, 56: 87-91.
3. Bunimovich O., Grassi M., Baer M. Systemic Mastocytosis: Classification, Pathogenesis, Diagnosis and Treatment, *Cutis*, 2009, 83: 29-36.
4. Pettigrew D., Teuber S., Kong J., Gershwin E. Contemporary Challenges in Mastocytosis, *Clinic. Rev. Allerg. Immunol.*, 2010, 38: 125-134.
5. Bains S., Hsieh F. Current approaches to the diagnosis and treatment of systemic mastocytosis, *Ann. Allergy Asthma Immunol.*, 2010, 104: 1-10.
6. Martin L., Romanelli P., Yeon Soong A., Kirsner R. Telangiectasia macularis eruptiva perstans with an associated myeloproliferative disorder, *Int. J. Dermatol.*, 2004, 43: 922-924.
7. Bernal Ruiz A., González Ruiz A., Aragoneses Fraile H., Gutiérrez Rodríguez C. *et ál.* Telangiectasia maculosa eruptiva persistente unilateral: aportación de un caso y revisión de la literatura, *Actas Dermosifiliogr.*, 2001, 92: 358-361.
8. Sánchez-Muñoz L., Álvarez-Twose I., García-Montero A.C., Teodosio C. *et ál.* Evaluation of the WHO criteria for the classification of patients with mastocytosis, *Mod. Pathol.*, 2011, 24: 1157-1168.
9. Chang A., Tung R., Schlesinger T., Bergfeld W. *et ál.* Familial cutaneous mastocytosis, *Pediatr. Dermatol.*, 2001, 18: 271-276.
10. Ruiz Lascano A., Campana R., Ducasse C., Garay I. *et ál.* Telangiectasia macularis eruptiva perstans. Presentación de cuatro casos, *Dermatol. Argent.*, 2000, 6: 29-32.

DERMATÓLOGOS JÓVENES

PIENSE EN... PAPILOMATOSIS CONFLUENTE Y RETICULADA DE GOUGEROT Y CARTEAUD RESPUESTAS

» 1



Acanthosis nigricans (AN)

- Asociado a endocrinopatías, neoplasias, fármacos
- Placas simétricas verrugosas o aterciopeladas, hiperqueratósicas e hiperpigmentadas
- Localizadas en cuello y axilas
- Asintomático
- Hiperqueratosis y papilomatosis
- Tratar la causa subyacente. Queratolíticos, retinoides

» 2



Gougerot y Carteaud (GC)

- Alteración en la queratinización
- Probable respuesta anormal a microorganismos presentes en la piel
- Pequeñas pápulas verrugosas, color gris a castaño oscuro, que confluyen y forman placas de bordes reticulados
- Inicia en región intermamaria y epigastrio. Puede extenderse a abdomen inferior y dorso
- Asintomático
- Vacuolización de células malpighianas
- Tratamiento con minociclina, azitromicina

» 3



Pitiriasis versicolor (PV)

- Asociado a *Malassezia spp.*
- Máculas o placas que dejan recortes de piel sana. Hipo o hiperpigmentadas, eritematosas con finas escamas en la superficie
- Localizadas en tronco, brazos
- Asintomático o pruriginoso
- Hifas y esporas en la superficie de la capa córnea. Epidermis y dermis conservadas
- Antimicóticos tópicos o orales