

Telangiectasia macular eruptiva perstans: reporte de caso y revisión de la literatura

Leonor Cifuentes^{1a}, Víctor Delgado^{2a}, Jairo Victoria^{3a}

RESUMEN

La Telangiectasia Macular Eruptiva Perstans (TMEP), forma infrecuente de mastocitosis cutánea consiste en la proliferación anormal de mastocitos en dermis papilar sin participación de otros órganos. Afecta mayormente a adultos, con algunos informes en niños. Típicamente, las lesiones de TMEP son máculas eritematosas con finas telangiectasias, distribuidas principalmente en tronco y extremidades superiores con un patrón simétrico, puede presentar afectación sistémica o asociarse con neoplasias linfoproliferativas. Se presentan dos casos de TMEP en una mujer de 32 años cuyo inicio coincidió con su primera gestación y el de una mujer de 55 años, ambas sin síntomas sistémicos, se discute la presentación clínica, histopatología y tratamiento.

Palabras claves: telangiectasia macular eruptiva perstans; mastocitosis; triptasa

SUMMARY

Macular telangiectasia eruptiva perstans (TMEP), an uncommon form of cutaneous mastocytosis, consists in the abnormal proliferation of mast cells in the papillary dermis without the participation of other organs. It affects almost exclusively adults, with some reports in children. Typically, TMEP lesions are erythematous macules with fine telangiectasias, distributed mainly in the trunk and upper limbs with a symmetrical pattern, may present systemic involvement or be associated with lymphoproliferative neoplasms. We present two cases of TMEP in a 32-year-old woman whose onset coincided with her first pregnancy and that of a 55-year-old woman, both without systemic symptoms, whose clinical presentation, histopathology and treatment are discussed.

Key words: eruptive macular telangiectasia perstans; mastocytosis; tryptase.

La TMEP fue descrita inicialmente por Parkes Weber en 1930 y representa una forma rara de mastocitosis.¹ La verdadera incidencia y prevalencia de la enfermedad se desconoce, los estudios sugieren que hay entre 1/50,000 y 1/150,000 pacientes diagnosticados por año.² Las lesiones típicas son máculas telangiectásicas con un color de fondo que varía de marrón claro a marrón oscuro con lesiones en tórax y extremidades de forma simétrica.¹ El prurito asociado a las lesiones es variable y el signo de

Darier (pápula urticariana después de la fricción) está comúnmente ausente en esta forma de mastocitosis cutánea, pero se encuentra en otros tipos.³ Al examen dermatoscópico se identifican vasos telangiectásicos dispuestos en un patrón reticular; hallazgo considerado frecuente en TMEP.⁴

El diagnóstico es eminentemente clínico y se complementa con biopsia de piel, si es posible se toma la pieza incidiendo donde esté la mácula con telangiectasia visible.⁵

¹Médica, Especialista en Epidemiología, Residente de Dermatología, Universidad Libre seccional Cali, Colombia. ²Especialista en Dermatopatología, Profesor Asociado, Universidad Libre seccional Cali, Colombia. ³Especialista en Dermatopediatría, Profesor Asociado, Coordinador del programa de especialización en Dermatología, Universidad Libre seccional Cali. ^aGrupo de investigación Grínder. Especialización de Dermatología, Facultad de ciencias para la Salud, Universidad Libre seccional Cali, Colombia.

Corresponding author: Leonor Cifuentes Tang. Correo electrónico: lic20209@hotmail.com, Teléfono: +318 6934010. Dirección: Carrera 36b número 5b3-29, Cali, Valle del Cauca. Código Postal: 760042.

Los principales hallazgos histológicos se observan en dermis papilar con la presencia de moderados a escasos linfocitos y mastocitos, cuyos gránulos metacromáticos se ponen de manifiesto con la tinción de azul de toluidina y la técnica de Giemsa como las más asequibles, el infiltrado se disponen preferentemente a nivel perivascular sobre todo alrededor de vénulas del plexo venoso superficial.⁵ El tratamiento se basa en los síntomas presentados por el paciente, y no existe un tratamiento estándar de oro hasta la fecha.¹

Se ha comunicado previamente la aparición o empeoramiento de las mastocitosis cutáneas con el embarazo, sugiriendo una participación importante de estímulos hormonales que acontecen en este estado, aunque todavía no está totalmente esclarecido.⁶

REPORTE DE CASOS

Caso 1: Mujer de 32 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, desde hace dos años y coincidiendo con su primera gestación, presenta en la zona V del cuello y brazos, máculas eritematosas y marrónceas de aspecto telangiectásico (figura 1a, 1b), pruriginosas en forma variable, se tornan ligeramente urticarianas tras el frotamiento, la exposición solar y el calor (signo de Darier positivo). Adicionalmente, se observó patrón livedoide en miembros inferiores sospechándose enfermedad del colágeno, sin síntomas sistémicos. El estudio histológico con H&E, reportó piel normal, mientras que la tinción de Giemsa mostró infiltrado perivascular superficial de mastocitos y linfocitos (figura 1c, 1d). Hemograma, IgE, TSH, ANAs y triptasa sérica normales y VDRL no reactivo. Se indicó antihistamínico de primera generación con control parcial del cuadro.

Caso 2: Mujer de 55 años, con cuadro clínico de tres años de evolución de máculas eritematosas pequeñas con telangiectasias de 0,5 cm de diámetro en tórax y brazos de color marrón a rojo (figura 2a); signo de Darier negativo, inicialmente asintomáticas, con posterior prurito leve a moderado desencadenado por cambios súbitos de temperatura y estrés, sin síntomas sistémicos asociados. A la dermatoscopia, se observó pigmento melánico y telangiectasia prominente dispuesta en un patrón reticular (figura 2b). Antecedentes de hipertensión arterial controlada, dislipidemia y trastorno depresivo en tratamiento, sin alergias medi-

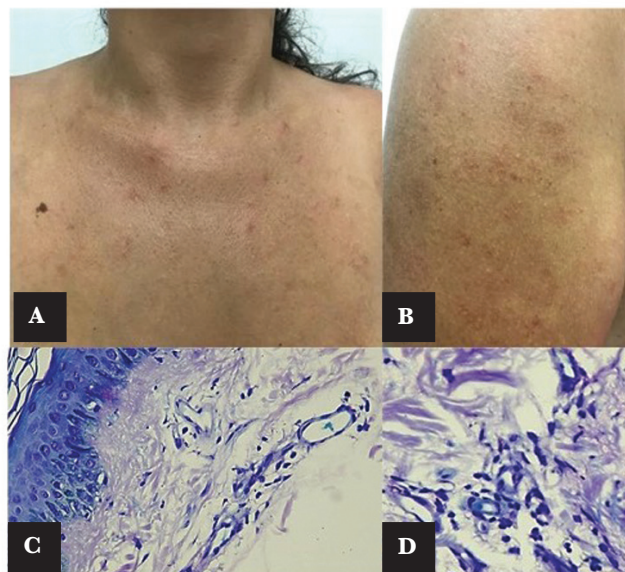


Figura 1
Telangiectasia macular eruptiva perstans.
A y B. Múltiples máculas telangiectásicas en V del cuello y cara lateral de brazo de color marrón claro a marrón oscuro. Las imágenes se reproducen con permiso del paciente.
C y D. Tinción Giemsa (40x): infiltrado de mastocitos perivasculares en dermis papilar.

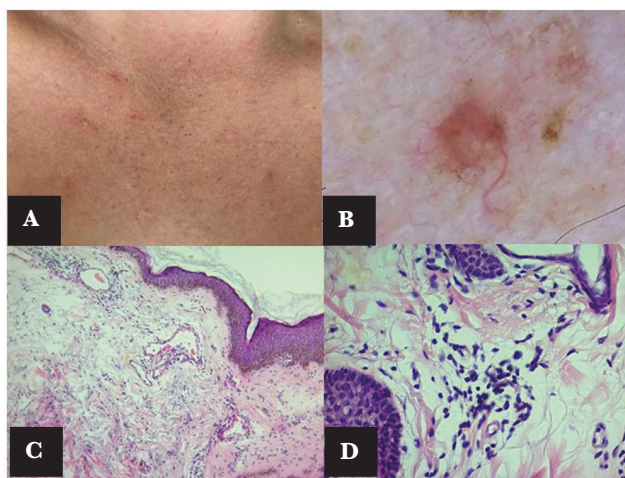


Figura 2
Telangiectasia macular eruptiva perstans.
A. Máculas marrónceas en tórax anterior.
B. Dermatoscopia, se observa pigmento melánico y telangiectasia prominente dispuesta en un patrón reticular. Las imágenes se reproducen con permiso del paciente.
C. Tinción H&E abundante infiltrado perivascular en dermis papilar y elastosis.
D. Infiltrado conspicuo de mastocitos.

camentosas, u otros antecedentes de interés. Estudio histológico de H&E, mostró vasos dilatados en dermis papilar con abundante infiltrado perivascular superficial de mastocitos y elastosis (figura 2c y 2d). Hemograma, extendido de sangre periférica, pruebas de función hepática y triptasa sérica normales. Se inició manejo con hidroxicina 25mg día con control del cuadro.

DISCUSIÓN

La mastocitosis cutánea (MC) representa un grupo de desórdenes caracterizados por una acumulación excesiva de mastocitos en la piel, que puede presentarse de forma aislada o asociada a compromiso sistémico. Se clasifica en tres subtipos: urticaria pigmentosa (UP) o MC maculopapular, MC difusa y mastocitoma.⁷

La TMEP corresponde a una forma específica de mastocitosis cutánea caracterizada clínicamente por máculas telangiectásicas. Representa hasta un 14% de las mastocitosis cutáneas según un estudio reciente,⁸ afectando, casi exclusivamente a adultos, aunque se han reportado casos pediátricos.⁹

Según la última clasificación de la OMS (Tabla 1)¹⁰ la TMEP no es considerada una entidad individual dentro de las mastocitosis cutáneas, y algunos autores postulan que sería una variante altamente vascularizada de la urticaria pigmentosa.⁷

Tabla 1

OMS: Clasificación de las mastocitosis (2016)

Mastocitosis cutánea

- Mastocitosis maculopapular ó urticaria pigmentosa
- Mastocitosis cutánea difusa
- Mastocitoma cutáneo

Mastocitosis sistémica

- Mastocitosis sistémica indolente
- Mastocitosis sistémica latente
- Mastocitosis sistémica asociada con neoplasia hematológica
- Mastocitosis agresiva
- Leucemia de mastocitos

Sarcoma de mastocitos

Tradicionalmente se ha descrito la TMEP como una mastocitosis restringida a la piel, sin embargo, en la literatura actual se ha reportado asociación con mastocitosis sistémica hasta en el 47% de los casos. Esta última corresponde a una proliferación de mastocitos neoplásicos que forman infiltrados focales y/o difusos en varios órganos, incluyendo médula ósea, bazo, hígado, linfonodos y el tracto gastrointestinal,⁷ además, se ha comunicado asociación con mieloma múltiple y policitemia vera.¹

La triptasa sérica y la histamina urinaria de 24 horas son dos métodos comunes, no invasivos, para investigar afectación sistémica, la biopsia de médula ósea se indica como última instancia para buscar proliferación de mastocitos y mutaciones citogenéticas específicas. La mutación específica del receptor c-kit en los mastocitos, denominada Asp816Val o D816V, es la mutación genética más común asociada con la mastocitosis; la médula ósea es probablemente el sitio más común de afectación sistémica de la enfermedad.²

El manejo y tratamiento de la enfermedad es conservador y sintomático, implementa medidas higiénico-dietéticas encaminadas a evitar situaciones que estimulan la degranulación de los mastocitos.

Se hace mención al uso de antihistamínicos anti H1 (hidroxicina, clorfeniramina, etc.), solos o combinados con antihistamínicos anti H2 (ranitidina, cimetidina, etc.), útiles para controlar síntomas cutáneos y gastrointestinales, dentro de las opciones terapéuticas también se cuenta con los estabilizadores de la membrana del mastocito (ketotifeno y cromoglicato disódico), los esteroides intralesionales y tópicos potentes. El uso de Psoralenos orales, fotoquimioterapia con rayos UVA, dosis altas de UVA-1 y UVB-NB han demostrado mejorar los síntomas y la apariencia estética.⁵

La sustitución del antihistamínico demostró que la terapia con montelukast es efectiva en el tratamiento de TMEP. La mayoría de los resultados del tratamiento son temporales a menos que la terapia se continúe indefinidamente.¹¹

CONCLUSIÓN

Se presentan estos casos por ser una entidad rara que requiere un alto índice de sospecha que en ocasiones puede evolucionar a una malignidad, por lo que se

resalta la importancia de solicitar niveles de triptasa sérica e histamina urinaria de 24 horas para descartar compromiso sistémico, además presentar la nueva clasificación de la enfermedad según la OMS.

REFERENCIAS

1. Costa , Moura H, Rodrigues R, Pineiro-Maceira J, Ramos-e-Silva M. Telangiectasia Macularis Eruptiva Perstans: A Rare Form of Adult Mastocytosis. *J Clin Aesthet Dermatol.* 2011;(4(10): 52-54).
2. Watkins C, Bokor W, Leicht S, Youngberg G, Krishnaswamy G. Telangiectasia macularis eruptiva perstans: more than skin deep. *Dermatol Reports.* 2011; 3(1):e12.
3. Petrosian S, Meehan S, Slobodskya A, Saitta P. Telangiectasia Macularis Eruptiva Perstans: A Case Presentation and Discussion. 2011; 32 :47 - 48.
4. Akay BN , Kittler H, Sanli H, Harmankaya K, Anadolu R. Dermatoscopic findings of cutaneous mastocytosis. *Dermatology.* 2009; 218(3):226-30.
5. Ponsa G, Pereyra S, Danielo C, Danielo J, Papa M, Herrero M. Telangiectasia macularis eruptiva perstans Presentación de 5 casos. Patologías asociadas y coexistentes. *Arch Argent Dermatol.* 2006;(56:87-91).
6. Donahue J, Lupton J, Golichowski A. Cutaneous mastocytosis complicating pregnancy. *Obstet Gynecol.* 1995; 85: 813-5.
7. Hasbún Acuña P , et al. Telangiectasia macularis eruptiva perstans. *Piel (Barc).* 2018;(doi.org/10.1016/j.piel.2017.12.009).
8. Severino M, Chandesaris MO , Barete S, Tournier E, Sans B, Laurent C, et al. Telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP): A form of cutaneous mastocytosis with potential systemic involvement. *J Am Acad Dermatol.* 2016 May; 74(5):885-91.e1.
9. Gibbs NF , Friedlander SF , Harpster EF. Telangiectasia macularis eruptiva perstans. *Pediatr Dermatol.* 2000 May-Jun; 17(3):194-7.
10. Arber D, Orazi A, Hasserjian R, Thiele J, Borowitz M, LeBeau M, et al. The 2016 revision to the World Health Organization classification of myeloid neoplasms and acute leukemia. *Blood.* 2016; 27:2391-405.
11. Cengizlier R, et al. Treatment of telangiectasia macularis eruptiva perstans with montelukast. *Allergol Immunopathol (Madr).* 2009; 37:334.