

CASOS CLÍNICOS

Telangiectasia maculosa eruptiva persistente unilateral: aportación de un caso y revisión de la literatura

Resumen.—Comunicamos el caso de un varón de 12 años de edad que presentaba lesiones eritematotelangiectásicas con distribución unilateral en el miembro superior izquierdo. El estudio histológico confirmó el diagnóstico de telangiectasia maculosa eruptiva persistente. En la literatura revisada sólo hemos encontrado tres casos de telangiectasia maculosa eruptiva persistente unilateral.

Palabras clave: Telangiectasia maculosa eruptiva persistente. Mastocitosis. Unilateral.

ANA ISABEL BERNAL RUIZ
ANTONIO GONZÁLEZ RUIZ
HENAR ARAGONESES FRAILE
CARMEN GUTIÉRREZ RODRÍGUEZ
MIGUEL GARCÍA MUÑOZ
*Servicio de Dermatología.
Hospital Universitario de Valladolid.*

Correspondencia

ANA ISABEL BERNAL RUIZ. Doctor Fleming, 10,
2.º, 2. 14004 Córdoba.

Aceptado el 5 de abril de 2001.

INTRODUCCIÓN

La telangiectasia maculosa eruptiva persistente (TMEP) es un tipo poco frecuente de mastocitosis cutánea caracterizada por máculas eritematosas con finas telangiectasias, distribuidas principalmente en el tronco y en las extremidades. Esta dermatosis tiene generalmente un curso benigno, aunque también se han descrito algunos casos con afectación sistémica o transformación maligna (1, 2). Describimos un caso excepcional de TMEP por el comienzo precoz del cuadro en edad escolar y por la localización unilateral de sus lesiones, que seguían un patrón de distribución segmentario zosteriforme.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Niño de 12 años de edad remitido a nuestro Servicio por presentar una erupción cutánea eritematosa de 2 años de evolución, que afectaba inicialmente a la región del omoplato izquierdo y que de forma lenta y gradual se extendió al hombro, brazo, antebrazo y primer dedo de la mano del mismo lado. Entre sus antecedentes personales destacaba únicamente una polinosis en tratamiento inmunoterápico. El paciente refería prurito generalizado en relación con los baños con agua caliente y con los cambios bruscos de temperatura, así como episodios aislados de rubor facial. En la consulta se realizó un interrogatorio dirigido en el que se descartó otra sintomatología acompañante como dolor abdominal, náuseas, vómitos, diarrea, pérdida de peso, mareos, cefaleas, dolor torácico y pal-

pitaciones, así como la toma de otros medicamentos o drogas.

En la exploración clínica se observaron numerosas máculas eritematosas con finas telangiectasias, confluentes y con bordes mal definidos. Estas lesiones se localizaban en la región del omoplato, cuello, hombro, brazo, antebrazo y primer dedo de la mano del lado izquierdo, confinadas al segmento corporal correspondiente a los dermatomas C₄-T₇ (Figs. 1 y 2). Las lesiones desaparecían a la diascopia y la fricción de las mismas no provocaba su urticación (signo de Darier negativo). Presentaba un dermografismo moderadamente positivo sobre piel sana. El resto del examen físico fue normal.

El examen histopatológico correspondiente a la biopsia de una de estas lesiones cutáneas mostró una hiperpigmentación de la capa basal, una dilatación del plexo vascular superficial y un infiltrado inflamatorio perivascular en dermis superior con aumento del número de mastocitos (una media de tres mastocitos por unidad vascular) (Fig. 3). Con la tinción de Giemsa se observaron gránulos metacromáticos en el citoplasma de estas células (Fig. 4).

Con el diagnóstico clinicohistopatológico de TMEP solicitamos determinaciones de metil-histamina en orina de 24 horas y de triptasa en suero. Los resultados de estas pruebas de laboratorio apoyaron el diagnóstico de TMEP al obtener valores por encima de la normalidad: 266,2 µg/ 24 h de metil-histamina en orina de 24 horas (en condiciones normales niveles inferiores a 172) y 9,3 U/l de triptasa (valores normales entre 0-2). También realizamos un estudio de exten-



FIGS. 1 y 2.—Aspecto clínico de las lesiones cutáneas que se distribuyen en la zona del miembro superior izquierdo correspondiente a los dermatomas C₄-T₇.

sión para descartar afectación sistémica subyacente en el que se incluyeron las siguientes exploraciones: sistemático y bioquímica sanguínea, con resultados dentro de la normalidad; radiografía de huesos largos, pelvis, columna y cráneo, sin alteraciones significativas; ecografía abdominal, que descartó la existencia de adenopatías y visceromegalias, y estudio radiológico baritado sin hallazgos patológicos. Los resultados del examen físico general y de estas exploraciones complementarias descartaron afectación sistémica o transformación maligna de esta mastocitosis cutánea.

El paciente ha realizado tratamiento con antihistamínicos orales anti-H₁ y actualmente sigue diversas medidas higienicosanitarias con objeto de evitar aquellos factores desencadenantes de la degranulación mastocitaria, como el ejercicio intenso, cambios bruscos de tempera-

tura, ciertos medicamentos como aspirina, codeína, antiinflamatorios no esteroideos, etc. Un año después las lesiones cutáneas tienen un aspecto similar al inicial.

DISCUSIÓN

Las mastocitosis constituyen un grupo heterogéneo de trastornos clínicos caracterizados por una proliferación anormal de mastocitos en diversos órganos o tejidos, siendo la piel su localización más frecuente (2, 3).

Dentro del grupo de las mastocitosis cutáneas se incluyen cinco variantes clínicas: la urticaria pigmentosa (que representa aproximadamente el 90% de los casos de infiltración cutánea mastocitaria), el mastocitoma, la mastocitosis cutánea difusa o eritodérmica, la mastocitosis telangiectásica y la TMEP (3, 4).

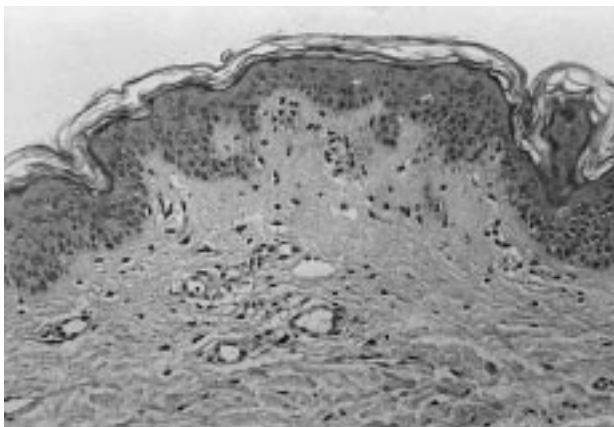


FIG. 3.—Imagen histológica de la lesión que muestra una dilatación vascular superficial acompañada de un infiltrado inflamatorio perivascular en dermis superior con mastocitos (H&E, $\times 10$).

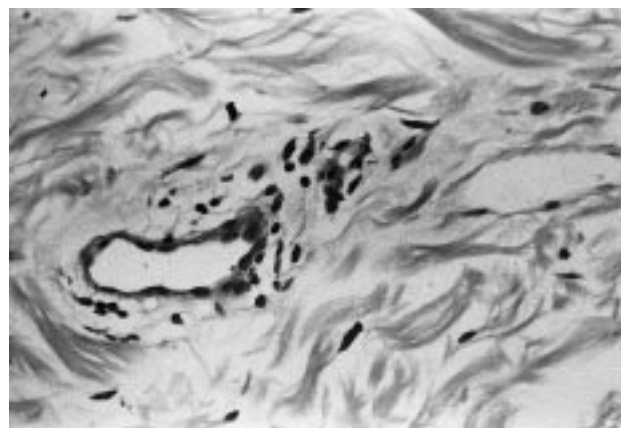


FIG. 4.—Infiltrado perivascular de mastocitos (Giemsa, $\times 40$).

La TMEP es una forma poco frecuente, aunque no excepcional, de mastocitosis cutánea con lesiones distribuidas principalmente en tronco y zona proximal de miembros. Esta entidad afecta casi exclusivamente a adultos (5) y por regla general tiene un curso benigno. No obstante, se han descrito casos de TMEP en adultos que evolucionan a mastocitosis sistémica por infiltración de órganos internos como médula ósea, tracto gastrointestinal, hígado, bazo y nódulos linfáticos (3, 5-7).

En nuestro caso el paciente refería como únicos síntomas sistémicos episodios de rubor facial y rinorrea, hallazgos bastante comunes en las mastocitosis que no implican necesariamente afectación sistémica (8). A pesar de ello descartamos esta complicación mediante un estudio de extensión dirigido, si bien no consideramos justificado someterle a exploraciones invasivas como biopsia y aspirado de médula ósea y endoscopia digestiva alta al tratarse de una mastocitosis cutánea de inicio en edad escolar (2, 3, 7).

Hemos considerado interesante la descripción de este caso de mastocitosis cutánea al tratarse de un tipo excepcional de TMEP por la localización de sus lesiones, que adoptaban una disposición unilateral segmentaria (9-11), y por su inicio precoz en edad escolar (12-14).

Tras una revisión exhaustiva de la literatura comprobamos que hasta la fecha tan sólo se han publicado tres casos de TMEP con esta distribución peculiar y en ningún de ellos las lesiones comenzaron en la infancia. En 1987, Fried y Lynfield (9) publicaron el primer caso de TMEP unilateral en un varón de 36 años de edad. El paciente presentaba desde hacía 10 años unas lesiones telangiectásicas en mejilla derecha con signo de Darier negativo. El examen histológico de las lesiones cutáneas mostró un infiltrado inflamatorio perivascular en dermis superior con incremento en el número de mastocitos.

El segundo caso de TMEP unilateral fue publicado por Koepfel y Sayag en 1990 (10). Se trataba de una mujer de 25 años de edad que consultó por una erupción maculosa eritematotelangiectásica que se extendía lenta y gradualmente siguiendo un patrón de distribución unilateral y lineal por encima de la mama izquierda. El signo de Darier era positivo y el examen histopatológico confirmó el diagnóstico de TMEP.

En 1993, González-Castro (11) publicó un nuevo caso de TMEP unilateral en una mujer de 36 años de edad con una historia de lesiones eritematosas con vasos telangiectásicos en la mejilla izquierda desde hacía 15 años aproximadamente. Estas lesiones eran pruriginosas durante el período menstrual y con los cambios bruscos de temperatura. El signo de Darier era negativo y los hallazgos histológicos eran similares a los de los casos anteriores, con dilatación del plexo vascular superficial y acúmulos perivascuales de mastocitos.

También queremos señalar que en el caso que comunicamos se planteó el diagnóstico diferencial de esta entidad con la telangiectasia nevoide unilateral por la distribución peculiar de las lesiones cutáneas. Sin embargo, los resultados del examen histopatológico confirmaron el diagnóstico de mastocitosis cutánea tipo TMEP. Esto último nos hace sospechar que posiblemente los casos de TMEP unilaterales no sean tan excepcionales y que muchos de los casos etiquetados de telangiectasia nevoide unilateral se corresponderían realmente con TMEP unilaterales si el dermatólogo hubiese confirmado esta sospecha clínica con el estudio histopatológico correspondiente.

Abstract.—We report the case of a 12-year-old male with erythematous telangiectatic lesions with unilateral distribution affecting his left upper limb. The histological analysis confirmed the clinical diagnosis of telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP). To the best of our knowledge only 3 cases of unilateral TMEP have been reported.

Bernal Ruiz AI, González Ruiz A, Aragonese Fraile H, Gutiérrez Rodríguez C, García Muñoz M. Unilateral telangiectasia macularis eruptiva perstans: a case report and review of the literature. Actas Dermosifiliogr 2001;92:358-361.

Key words: Telangiectasia macularis eruptiva perstans. Mastocytosis. Unilateral.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gasior-Chrzan B, Falk ES. Systemic mastocytosis treated with histamine H1 and H2 receptor antagonists. *Dermatology* 1992;184:149-52.
2. Tebbe B, Stavropoulos PG, Krasagakis K, Orfanos CE. Cutaneous mastocytosis in adults. *Dermatology* 1998;197:101-8.
3. Escribano L, Bravo P, Cantalapedra A, y cols. Aspectos prácticos sobre el diagnóstico y tratamiento de las mastocitosis del adulto. *Actas Dermosifiliogr* 1999;90:211-23.
4. Urbina F, Sandoval R. Mastocitosis telangiectásica: una variedad subestimada de mastocitosis cutánea. *Actas Dermosifiliogr* 1998; 89:451-60.
5. Soter NA. The skin in mastocytosis. *J Invest Dermatol* 1991; 96:32S-38S.
6. Ruiz González I, Rodríguez Prieto MA, Manchado López P. Telangiectasia maculosa eruptiva persistente. *Actas Dermosifiliogr* 1997;88:637-9.
7. Cohn MS, Mahon MJ. Telangiectasia macularis eruptiva perstans. *JAMA* 1994;94:246-8.
8. DiBacco RS, DeLeo VA. Mastocytosis and the mast cell. *J Am Acad Dermatol* 1982;7:709-22.
9. Fried SZ, Lynfield YL. Unilateral facial telangiectasia macularis eruptiva perstans. *J Am Acad Dermatol* 1987; 16:250-2.
10. Koepfel MC, Sayag J. Mastocytose Linéaire. A type de telangiectasia macularis eruptiva perstans. *Ann Dermatol Venereol* 1990;117:109-11.

11. González-Castro U, Luelmo-Aguilar J, Castells-Rodellas A. Unilateral facial telangiectasia macularis eruptiva perstans. *Int J Dermatol* 1993;32:123-4.
12. Ball FI. Telangiectasis macularis eruptive perstans: report of an early stage in a child. *Arch Dermatol Syphilol* 1937; 36:65-9.
13. Ellis DL. Treatment of telangiectasia macularis eruptiva perstans with the 585-nm flashlamp-pumped dye laser. *Dermatol Surg* 1996;22:33-7.
14. Gibbs NF, Friedlander SF, Harpster EF. Telangiectasia macularis eruptiva perstans. *Pediatric Dermatology* 2000; 17:194-7.