

CASO PARA EL DIAGNÓSTICO

Lesiones maculares telangiectásicas en una mujer de 90 años

Telangiectatic Macules in a 90-Year-Old Woman

Historia clínica

Mujer de 90 años con antecedentes personales de hipoacusia severa y osteoporosis, sin tratamiento habitual que consulta por lesiones asintomáticas localizadas en el tórax, los hombros y la parte alta de la espalda. Habían aparecido hacía 5 años de forma brusca permaneciendo estables desde entonces. No había recibido ningún tratamiento.

Exploración física

Al examen físico destacaba la presencia de múltiples máculas telangiectásicas eritemato-violáceas, muy bien delimitadas, de tamaño variable entre 5 mm y 4 cm de diámetro (fig. 1). Las lesiones blanqueaban a la digitopresión y el signo de Darier era negativo.



Figura 1 Máculas telangiectásicas de bordes bien delimitados

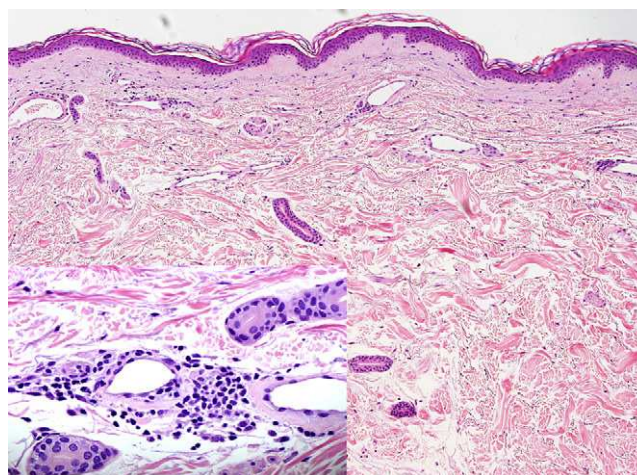


Figura 2 Hematoxilina-eosina: 10X y 50X.

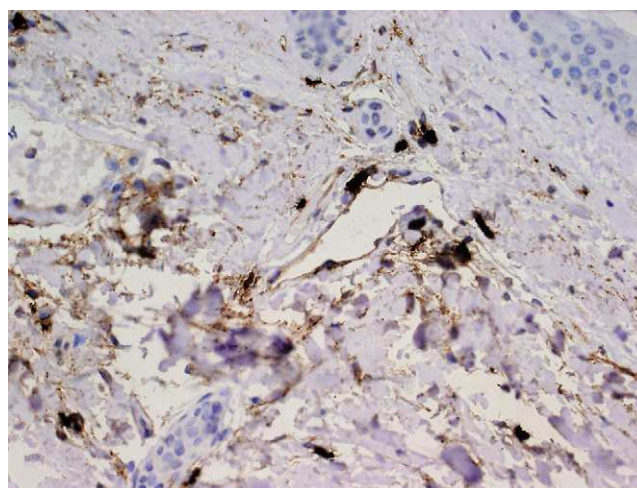


Figura 3 Inmunohistoquímica: triptasa: 40X.

Histopatología

El estudio histológico mostró estructuras vasculares dilatadas en el plexo capilar superficial con un infiltrado inflamatorio en la periferia donde predominaban los mastocitos (fig. 2). Estas células eran positivas para la tinción de triptasa (fig. 3).

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP)

Evolución y tratamiento

Se realizó hemograma con recuento celular, bioquímica con perfiles hepático y renal y triptasa sérica donde destacaba una ligera elevación de la triptasa (16,3 mcg/L, normal hasta 13,5 mcg/L). A pesar de este hallazgo, debido a la edad avanzada de la paciente, ella y sus familiares rechazaron seguir con el estudio de extensión.

Comentario

Las mastocitosis constituyen un grupo de enfermedades caracterizadas por una excesiva acumulación de mastocitos en los tejidos, siendo la piel el órgano afectado con más frecuencia.

Se han descrito tres variantes clínicas de mastocitosis con afectación cutánea: la urticaria pigmentosa (con su forma típica, en placas, nódulos y la TMEP), la mastocitosis cutánea difusa y el mastocitoma.

La TMEP fue descrita por primera vez por Weber en 1930¹. Se considera un subtipo poco frecuente de urticaria pigmentosa que se presenta en menos del 1% de los pacientes afectados por mastocitosis. Aparece principalmente en adultos jóvenes y de mediana edad aunque existen casos publicados de aparición en edad pediátrica. Se ha descrito una forma familiar en 4 pacientes de edad pediátrica en 3 generaciones de una misma familia².

Clínicamente se manifiesta en forma de máculas eritematosas compuestas por telangiectasias, de coloración violácea o amarillada, asintomáticas, con signo de Darier negativo. Se localizan principalmente en el tronco y las extremidades superiores. Se han descrito también formas de TMEP unilateral segmentaria que pueden plantear diagnóstico diferencial con la telangiectasia unilateral nevoide³.

Histológicamente la TMEP se caracteriza por un aumento en el número relativo de mastocitos que se distribuyen alrededor de capilares y vénulas dilatadas en el plexo capilar superficial. En la mayoría de los casos de TMEP el número de mastocitos no está muy aumentado en términos absolutos, lo que hace difícil el diagnóstico con tinciones de hematoxilina-eosina, por lo que se aconsejan tinciones de inmunohistoquímica (IHQ) con triptasa y/o c-kit (CD 117)⁴.

Aunque se ha considerado que la TMEP es una mastocitosis con afectación exclusivamente cutánea puede existir sintomatología sistémica como hipotensión, flushing, prurito, dolor abdominal y anafilaxia por liberación de

mediadores por parte de los mastocitos. En otros casos existe sintomatología por infiltración de otros órganos como esplenomegalia, adenopatías, hepatomegalia y anemia. Finalmente existen casos aislados descritos, de esta variante de mastocitosis asociada a síndromes mieloproliferativos, linfoproliferativos y mielodisplásicos⁵.

El tratamiento dependerá de si existe afectación sistémica o si la afectación es exclusivamente cutánea, en este último caso existen casos tratados de forma satisfactoria con corticoides tópicos e intralesionales, inhibidores de la calcineurina tópicos, láser vascular de 585 nm y terapia PUVA⁶.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

A los doctores Jesús Cuevas Santos y Luis Cristian Perna Monroy por las imágenes histopatológicas.

Bibliografía

1. Weber FP. Telangiectasia Macularis Eruptiva Perstans-probably a telangiectatic variety of urticaria pigmentosa in an adult. *Proc R Soc Med.* 1930 Dec;24:96-7.
2. Neri I, Guareschi E, Guerrini V, Patrizi A. Familial telangiectasia macularis eruptiva perstans. *Pediatr Dermatol.* 2005;22:488-9.
3. Bernal Ruiz AI, Góonzales Ruiz A, Aragonese Fraile H, Gutiérrez Rodríguez C, García Muños M. Telangiectasia maculosa eruptiva persistente unilateral: aportación de un caso y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr.* 2011;92:358-61.
4. Lee HW, Jeong YI, Choi JC, Lee MW, Choi JH, Moon KC, et al. Two cases of telangiectasia macularis eruptiva perstans demonstrated by immunohistochemistry for c-kit (CD 117). *J Dermatol.* 2005;32:817-20.
5. Turchin I, Barankin B, Schloss E. Unusual cutaneous findings of urticaria pigmentosa and telangiectasia macularis eruptiva perstans associated with marked myelofibrosis. *Int J Dermatol.* 2006;45:1215-7.
6. Sotiriou E, Apalla Z, Ioannides D. Telangiectasia macularis eruptiva perstans successfully treated with PUVA therapy. *Photodermatol Photoimmunol Photomed.* 2010;26:46-7.

A. Martín-Fuentes*, M.A. Pastor-Nieto y E. de Eusebio-Murillo

Departamento de Dermatología, Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: adriana.mar.fuen@gmail.com (A. Martín-Fuentes).