

Caso para Diagnóstico.

Elabore su Diagnóstico: Erupción macular troncal.

Lesbia Michelangeli, Ana Rita Rodríguez de Valentiner*, Nelly Vigil Quirce.

Centro Médico Torre D. Centro Clínico La Isabelica. Universidad de Carabobo, Valencia.
(*) Autor de Correspondencia. E-mail: ana_valentiner@hotmail.com

Caso clínico

Se trata de paciente femenina de 28 años de edad, natural y procedente de Valencia, quien consulta por presentar lesiones maculares persistentes en tórax anterior y miembros superiores de 2 años de evolución. La paciente manifiesta prurito ocasional. Al examen físico presenta tensión arterial de 120/80 mm Hg, 75 pulsaciones por minutos y buenas condiciones generales. Al examen de la piel se observa paciente con fototipo III según Fitzpatrick y lesiones localizada en tórax (Figura 1) y miembros superiores, bilateral con tendencia a la simetría, caracterizada por máculas de color pardo, con telangiectasias en su superficie, de tamaño y forma variables de 2 a 6 mm de diámetro (Figura 2). Además se observa enrojecimiento de la piel posterior al frote en la piel normal y en las lesiones.

Figura 1



Figura 2



Diagnóstico *Telangiectasia macularis eruptiva perstans.*

El estudio histopatológico de una lesión de la región anterior de tórax muestra un infiltrado mononuclear escaso en plexo superficial con capilares dilatados (Figura 3). La coloración de azul de toluidina revela la presencia de abundantes mastocitos (Figura 4), más de diez mastocitos por campo de 40x⁶.

Se realizan exámenes de laboratorio de rutina, radiografía de tórax, ecosonograma abdominal, survey óseo para descartar enfermedad sistémica encontrándose todos dentro de límites normales. La evaluación por gastroenterología no reveló ningún hallazgo significativo.

Se indica tratamiento con valerato de betametasona tópico, hidratante y protector solar, además de Loratadina 10 mg vía oral diarios y Cimetidina 200 mg por vía oral dos veces al día.

Discusión

Las mastocitosis son un grupo heterogéneo de condiciones caracterizadas por un aumento en el número de los mastocitos en uno o varios órganos¹⁻³. Se clasifican según el órgano comprometido, la presentación clínica y el pronóstico¹. Los signos y síntomas se producen por la liberación de los mediadores inflamatorios derivados de los mastocitos^{1,3}. Específicamente de la forma cutánea de mastocitosis existe cuatro tipos que son la urticaria pigmentosa, mastocitoma solitario, mastocitosis cutánea difusa eritrodérmica y la *Telangiectasia macularis eruptiva perstans* (TMEP). Las tres primeras formas generalmente se presentan en la infancia, siendo la TMEP la mastocitosis cutánea del adulto^{1,2}.

La TMEP es una forma rara de mastocitosis cutánea benigna y se observa en menos de 1% de los pacientes con mastocitosis descrita inicialmente por Weber y Rust^{4,5}. Se presenta generalmente en personas adultas caracterizada por múltiples máculas pardorrojizas, confluentes, con telangiectasias distribuidas principalmente en tronco^{1-3,5}. Generalmente hay prurito de leve a intenso. La mayoría de los pacientes sólo tienen compromiso cutáneo, sin embargo puede haber compromiso sistémico caracterizado por cefaleas episódicas, flushing, molestias gastrointestinales, palpitaciones, síncope, esplenomegalia, aumento del número de mastocitos en médula ósea y radiografías óseas anormales^{4,5}. La TMEP no ha sido asociada con el desarrollo de condiciones malignas³⁻⁵. El estudio histopatológico requiere coloración con Azul de Toluidina o Giemsa para demostrar la presencia de abundantes mastocitos (más de 10 por campo de alto poder)⁶. El diagnóstico diferencial se realiza con otras dermatosis que presenten telangiectasias como Telangiectasia esencial benigna, collagenopatías como dermatomiositis y heliodermatitis^{2,3}. Cuando hay compromiso sistémico debe diferenciarse del síndrome carcinoide^{4,5}. La TMEP debe diferenciarse de la Urticaria Pigmentosa del adulto con telangiectasias ya que el compromiso sistémico es más frecuente en la segunda².

El buen pronóstico de la TMEP hace que el tratamiento deba ser conservador. El objetivo primario del tratamiento es el alivio sintomático. Para esto, el uso de antihistamínicos y el evitar estímulos que desencadenen la degranulación del mastocito es lo indicado^{1,3,4}. El manejo de las lesiones cutáneas es complejo y han sido empleados la fotoquimioterapia con psoralenos y UVA (PUVA)¹ y el láser de luz pulsada de 585 nm^{1,3,4,7}. Más recientemente ha sido reportada irradiación total de piel con electrón beam como un tratamiento efectivo para reducir el prurito y las lesiones de piel⁸.

Figura 3

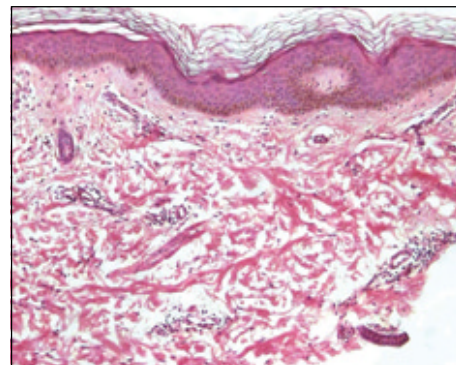
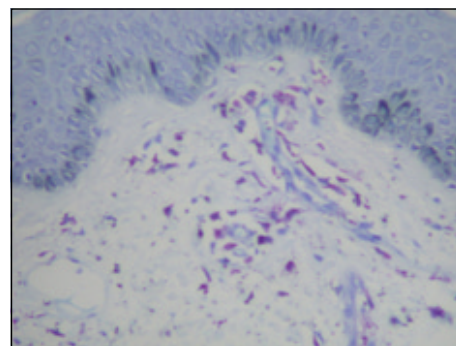


Figura 4



Se presenta una paciente femenina con TMEP sin compromiso sistémico interesante por lo poco frecuente de la condición y lo característico del aspecto clínico e histopatológico.

Referencias

1. Longley J, Guffy T, Kohn S. The mast cell and cell disease. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:545-564.
2. Betti R, Vergani R, Tolomio E, Martino P, Crosti C. Guess what! Telangiectasia macularis eruptiva perstans involving the upper arms in an adult male. *Eur J Dermatol* 2000;10:563-564.
3. Sarkany R, Monk B, Handfield-Jones S. Telangiectasia macularis eruptiva perstans: a case report and review of the literature. *Clin Exp Dermatol* 1998;23:38-39.
4. Chung-Leddon J. Telangiectasia macularis eruptiva perstans. *Dermatol Online J* 2000;6:6.
5. Tebbe B, Stavropoulos P, Krasagakis K, et al. Cutaneous Mastocytosis in Adults: Evaluation of 14 patients with respect to systemic disease manifestations. *Dermatology* 1998;197:101-108.
6. Harvell J, White W. Nodular and Diffuse Cutaneous Infiltrates. In *Textbook of Dermatopathology*. Barnhill R (Ed). Chapter 6 pp 113-114. Mc Graw-Hill, New York, 1998.
7. Ellis D. Treatment of telangiectasia macularis eruptiva perstans with the 585 nm flashlamp-pumped dye laser. *Dermatol Surg* 1996;22:33-37.
8. Monahan TP, Petropolis AA. Treatment of telangiectasia macularis eruptiva perstans with total skin electron beam radiation. *Cutis* 2003;71:357-9.