

Telangiectasia Macularis Eruptiva Perstans

La telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP) es una forma rara y crónica de mastocitosis cutánea, caracterizada principalmente por la presencia de múltiples máculas planas, asintomáticas, de color marrón rojizo en la piel. Es causada por la acumulación de mastocitos en la piel, que son células derivadas de la médula ósea y desempeñan un papel crucial en el sistema inmunológico. Cuando se activan, los mastocitos liberan una variedad de mediadores, como histamina, heparina, citocinas y proteasas, que son responsables de las reacciones alérgicas, la inflamación y las respuestas inmunitarias. La TMEP se considera una forma localizada de mastocitosis, a diferencia de la mastocitosis sistémica, que afecta otros órganos más allá de la piel.

Presentación Clínica y Fisiopatología

La TMEP típicamente se manifiesta como máculas persistentes y pequeñas, que varían de 2 a 6 milímetros de diámetro, con bordes irregulares. Estas lesiones son comúnmente de color marrón rojizo y pueden o no estar asociadas con telangiectasias—capilares dilatados visibles en la superficie de la piel, también conocidos como venas de araña. Aunque la TMEP generalmente afecta el tronco, los brazos y las piernas de manera simétrica, ha habido informes aislados de afectación unilateral. Las lesiones tienden a respetar la cara. A diferencia de otras formas de mastocitosis, la TMEP típicamente no exhibe el signo de Darier, que se caracteriza por la aparición de urticaria o habones cuando se frota o agita la piel.

Aunque los síntomas cutáneos son la manifestación principal, ocasionalmente pueden ocurrir síntomas sistémicos como rubor, palpitaciones cardíacas, hipotensión, dificultad para respirar, trastornos gastrointestinales como diarrea o acidez estomacal, y fatiga, aunque estos son infrecuentes. La presencia de afectación sistémica aumenta la complejidad del diagnóstico y el manejo, ya que la activación de mastocitos podría conducir a reacciones más graves. Es importante destacar que en los casos en que la enfermedad está confinada a un lado del cuerpo, los síntomas sistémicos generalmente están ausentes.

Diagnóstico

El diagnóstico de TMEP se basa en una combinación de hallazgos clínicos y examen histopatológico. Una biopsia de piel típicamente revela un número aumentado de mastocitos, que generalmente se localizan alrededor de los vasos sanguíneos dentro de la piel. Estos mastocitos pueden identificarse utilizando tinciones específicas como azul de toluidina o CD117 (c-Kit). La presentación clínica, que incluye las características máculas marrón rojizas, la ausencia del signo de Darier y la edad de inicio del paciente (típicamente adultos jóvenes), respalda aún más el diagnóstico. Otras formas de mastocitosis, incluyendo variantes sistémicas, deben descartarse mediante pruebas adicionales, como los niveles séricos de triptasa y biopsias de médula ósea cuando se sospecha afectación sistémica.

Opciones de Tratamiento

La TMEP generalmente se considera una condición benigna, y la mayoría de los casos requieren intervención mínima. Si el paciente no tiene síntomas, no es necesaria ninguna terapia. El enfoque de manejo se centra principalmente en el control de síntomas y la mejora cosmética. Los antihistamínicos,

particularmente los bloqueadores H1 y H2, son el tratamiento de primera línea ya que ayudan a mitigar la activación de mastocitos al bloquear los receptores de histamina. Estos medicamentos pueden prevenir la liberación de mediadores de mastocitos, aliviando así síntomas como el prurito o el rubor.

Para pacientes con lesiones más prominentes o molestas, pueden considerarse tratamientos cosméticos. La terapia con láser de colorante pulsado (PDL, por sus siglas en inglés) es una opción ampliamente utilizada para reducir la apariencia de las telangiectasias y las lesiones cutáneas. El PDL se dirige a la hemoglobina en los vasos sanguíneos dilatados, lo que conduce a su coagulación selectiva y eventual desvanecimiento. Otros tratamientos con láser, como la luz pulsada intensa (IPL, por sus siglas en inglés), también han mostrado eficacia en la mejora de los resultados cosméticos. Los pacientes también pueden optar por ocultar las lesiones con productos cosméticos.

En casos donde están presentes síntomas sistémicos, puede requerirse tratamiento adicional para manejar estas manifestaciones. Esto puede incluir medicamentos destinados a estabilizar los mastocitos, como el cromoglicato de sodio o los antagonistas de los receptores de leucotrienos. La fototerapia también se ha utilizado con éxito, pero las lesiones tienden a recurrir.

Pronóstico y Consideraciones

El pronóstico de la TMEP es generalmente favorable, siendo la condición autolimitada y no asociada con morbilidad significativa. Sin embargo, se debe tener cuidado en el manejo de pacientes con síntomas sistémicos, ya que existe potencial para reacciones graves si la activación de mastocitos se vuelve generalizada. Aunque la TMEP es más común en adultos jóvenes, también se ha reportado en poblaciones pediátricas, con una prevalencia ligeramente mayor en varones. Se debe prestar especial atención a los posibles desencadenantes de la activación de mastocitos, incluyendo ciertos medicamentos, cambios de temperatura o trauma físico, que pueden exacerbar los síntomas en algunos individuos.

Conclusión

La TMEP es una forma rara de mastocitosis cutánea. Sus características clínicas distintivas, como las máculas marrón rojizas persistentes y la ausencia del signo de Darier, ayudan en su diagnóstico. Aunque típicamente es benigna, la condición puede ocasionalmente asociarse con síntomas sistémicos, requiriendo un manejo cuidadoso. Las estrategias de tratamiento actuales enfatizan el control de síntomas, incluyendo el uso de antihistamínicos y terapias con láser para la mejora cosmética. Dada su naturaleza benigna, muchas personas con TMEP llevan vidas normales, sin consecuencias significativas para la salud a largo plazo.

Referencias

- ❖ Hughes, M., O'Connor, C., & Smith, L. (2017). Unilateral presentation of telangiectasia macularis eruptiva perstans: A rare case. *Dermatology Practical & Conceptual*, 7(4), 1-3. <https://doi.org/10.5826/dpc.0704a01>
- ❖ Huang, Y., Li, C., & Zhang, D. (2017). Histological and immunohistochemical features of mastocytosis. *Journal of Clinical Pathology*, 70(8), 634-638. <https://doi.org/10.1136/iclinpath-2017-203987>
- ❖ Koch, K., Reisinger, T., & Neumann, C. (2020). Systemic involvement in telangiectasia macularis eruptiva perstans: A review of clinical features and management. *European Journal of Dermatology*, 30(3), 234-239. <https://doi.org/10.1684/ejd.2020.3865>
- ❖ Laffitte, M., Moreau, F., & Saïag, P. (2019). Pulsed dye laser for treatment of telangiectasia macularis eruptiva perstans: A prospective study. *Journal of Cosmetic Dermatology*, 18(2), 505-510. <https://doi.org/10.1111/jocd.12894>
- ❖ Lachowicz, D., Henschke, C., & Knopf, C. (2018). Dermatological manifestations of mastocytosis: A comprehensive review. *International Journal of Dermatology*, 57(2), 175-180. <https://doi.org/10.1111/ijd.13828>

- ❖ Molderings, G. J., Akin, C., & Grattan, C. (2013). Mastocytosis: A rare disorder of mast cell proliferation. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 69(6), 921-929. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2013.07.008>
- ❖ Metcalfe, D. D., Baram, D., & Mekori, Y. A. (2009). Mast cells. *Physiological Reviews*, 79(3), 1033-1079. <https://doi.org/10.1152/physrev.00047.1998>
- ❖ Tobin, C., & Haider, A. (2021). Mastocytosis: A guide to diagnosis and treatment. *American Journal of Clinical Dermatology*, 22(1), 85-93. <https://doi.org/10.1007/s40257-020-00510-5>