

TELANGIECTASIA MACULARIS ERUPTIVA PERSTANS

TELANGIECTASIA MACULARIS ERUPTIVA PERSTANS

A. OANȚĂ, M. IRIMIE, SMARANDA OANȚĂ, NICOLETA VERESS

Rezumat

Telangiectasia macularis eruptiva perstans este una din cele patru forme de mastocitoze cutanate. Prezentăm cazul unui pacient prezentând o erupție maculoasă brună cu prezența de telangiectazii, extinsă pe brațe, coapse și trunchi. Examenul histopatologic la colorația albastru de toluidină a evidențiat mastocite dispuse perivascular în derm permițând stabilirea diagnosticului de telangiectasia macularis eruptiva perstans.

Cuvinte cheie: telangiectasia macularis eruptiva perstans, semn Darier.

Summary

Telangiectasia macularis eruptiva perstans is one of four forms of cutaneous mastocytosis.

We present the case of a male patient consulted for a brown macular eruption with slight telangiectasia on the arms, thighs and trunk. A toluidine blue stain showed perivascular accumulations of mast cells in dermis allowing the diagnosis of telangiectasia macularis eruptiva perstans.

Key words: telangiectasia macularis eruptiva perstans, Darier's sign.

DermatoVenerol. (Buc.), 57: 151-154

Introducere

Cel mai frecvent afectat organ în cazul mastocitozelor este tegumentul. Există patru forme de mastocitoze cutanate: mastocitomul, urticaria pigmentară, mastocitoza cutanată difuză și telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP) (mastocitoza telangiectazică). În mastocitoze afectarea sistemică este mai frecventă la adult, semnele sistemice și simptomele depinzând de organul afectat.

Caz clinic

Pacient în vârstă de 35 de ani, fără antecedente personale de alte boli, este consultat pentru o erupție formată din macule de colorație roz-brună, apărută în urmă cu 2 ani și cu extindere progresivă pe membre și trunchi.

Examenul dermatologic a evidențiat macule de colorație roz-brună presărate cu vase

Introduction

The skin is the most commonly affected organ in mastocytosis. There are four forms of cutaneous mastocytosis: mastocytoma, urticaria pigmentosa, diffuse cutaneous mastocytosis and telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP). Systemic involvement of mastocytosis is more frequent in adults, systemic manifestations depending on the affected organ.

Clinical case

A 35-year-old male patient, without a history of other diseases, is consulted for a rash consisting of pink-brown macules, which appeared two years ago and gradually extend on the limbs and trunk.

Dermatologic examination revealed pink-brown macules with telangiectasia in the

* SC. DERMAMED S.R.L. BRAȘOV
SC. DERMAMED S.R.L. BRAȘOV



Fig. 1. Macule de colorație roz-brună presărate cu vase telangiectazice, dispuse pe trunchi
Fig. 1. Pink-brown macules with telangiectasia, placed on large areas, on the trunk

telangiectazice în periferie, dispuse pe suprafețe extinse, îndeosebi pe brațe, coapse și trunchi (fig. 1 și 2). Dermografismul și semnul Darier erau prezente îndeosebi la nivelul coapselor. Pacientul nu prezenta nici o manifestare sistemică.

Examinările de laborator incluzând analize biochimice, electroforeza, teste de coagulare, serologia hepatică, radiografia pulmonară, puncția biopsie medulară au fost în limite normale, la fel ca și acidul metilimidazolacetic în urina colectată în 24 de ore. Histopatologia unei macule a arătat la colorația hematoxilină-eozină hiperpigmentarea stratului bazal iar în derm prezența unui infiltrat inflamator perivascular și a vaselor telangiectazice (fig. 3). La colorația cu albastru de toluidină se constată prezența mastocitelor în formă de fus împrăștiate în derm (fig. 4).

Diagnosticul stabilit pe baza datelor clinice și histopatologice a fost de telangiectasia macularis eruptiva perstans. S-a recomandat supravegherea clinică a pacientului.

Discuții

TMEP este o formă rară de mastocitoză cutanată (în jur de 1%) apărând îndeosebi la adultul de vârstă medie. Au fost raportate și cinci cazuri de TMEP apărute la copil [1,2,3,4]. Clinic se prezintă sub formă de maculo-papule



Fig. 2. Macule de colorație roz-brună presărate cu vase telangiectazice în periferie
Fig. 2. Pink-brown macules with telangiectasia in the periphery

periphery, placed on large areas, especially on the arms, thighs and trunk (fig. 1 și 2). Dermographism and Darier's sign were present especially on the thighs. No systemic involvement was noted.

Laboratory examinations including biochemical analysis, electrophoresis, coagulation tests, liver serology, chest X-ray, bone marrow biopsy were normal, as well as metilimidazolacetic acid in urine collected within 24 hours. Hematoxylin-eosin-stained sections showed hyperpigmentation of the basal layer and presence of inflammatory perivascular infiltrate and telangiectatic vessels in the dermis (fig. 3). On toluidine blue staining are found scattered spindle shaped mast cells in the dermis (fig. 4).

Diagnosis based on clinical and histopathological data was telangiectasia macularis eruptiva perstans. Clinical monitoring of the patient was recommended.

Discussion

Telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP) is a rare form of cutaneous mastocytosis (about 1%) occurring mainly in middle-aged adults. Have been reported five cases of TMEP occurring in children [1, 2, 3, 4]. Clinically presents as erythematous or pigmented macules and papules, sprinkled with telangiectasias, distributed diffusely but predominantly on the trunk and limbs. As clinical feature of TMEP Darier's sign is absent. In our case the presence of

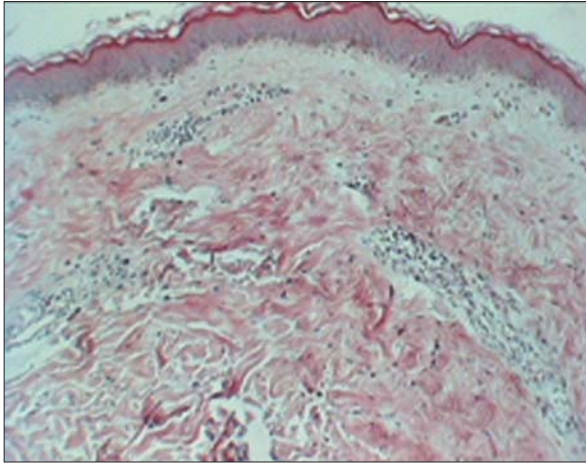


Fig. 3. Hiperpigmentarea stratului bazal, infiltrat inflamator perivascular și a vaselor telangiectazice în derm (colorație cu HE)

Fig. 3. Hyperpigmentation of the basal layer, inflammatory perivascular infiltrate and telangiectatic vessels in the dermis (Hematoxylin-eosin-stain)

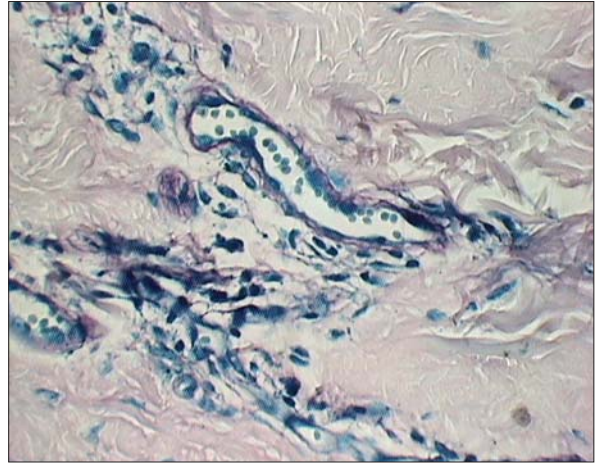


Fig. 4. La colorația cu albastru de toluidină se constată prezența mastocitelor în formă de fus împrăștiate în derm (colorație cu albastru de toluidină)

Fig. 4. Scattered spindle shaped mast cells in the dermis (toluidine blue stain)

eritematoase sau pigmentate, presărate cu telangiectazii, distribuite difuz dar predominând pe trunchi și membre. Ca și particularitate clinică în TMEP semnul Darier este absent. În cazul nostru prezența semnelui Darier pozitiv este explicată prin numărul destul de mare de mastocite prezente în derm.

Histologic diagnosticul poate fi dificil pentru că mastocitele sunt doar în număr ușor crescut în jurul vaselor dilatate, spre deosebire de celelalte forme de mastocitoze cutanate unde infiltratul mastocitar este dens. Uneori este necesară efectuarea și a unei biopsii din piele sănătoasă pentru stabilirea diagnosticului. Imunomarcajul evidențiază CD 117 (care marchează *c-kit*) permițând astfel vizualizarea mai bună a mastocitelor chiar dacă acestea sunt doar ușor crescute. De asemenea se poate observa și dilatarea vaselor dermice.

Diagnosticul diferențial al maculelor includ alte afecțiuni cu leziuni telangiectazice precum naevus flammeus, telangiectasia hemoragică ereditară, telangiectasia esențială generalizată, sindromul ataxie-telangiectazie și sindromul telangiectaziei nevoide unilaterale congenitale.

În timp leziunile nu au tendință de dispariție dar afectarea sistemică în TMEP este rarisimă.

În privința conduitei terapeutice este recomandată doar o simplă supraveghere clinică.

positive Darier's sign is explained by the relatively high number of mast cells present in the dermis.

Histological diagnosis may be difficult because mast cells are only slightly increased in number around the dilated vessels, unlike other forms of cutaneous mastocytosis where mast cell infiltrate is dense. Sometimes a healthy skin biopsy is required. Imunomarcajul highlights CD 117 (which marks the *c-kit*) allowing better visualization of mast cells even if they are only slightly elevated. Dilatation of dermal vessels may be also noted.

The differential diagnosis of macules include other disorders with telangiectatic lesions: naevus flammeus, hereditary hemorrhagic telangiectasia, generalized essential telangiectasia, ataxia-telangiectasia syndrome and congenital unilateral nevoid telangiectasia.

In time lesions have a tendency to disappear but the systemic involvement in TMEP is extremely rare.

In the treatment is recommended only simple clinical observation.

Received: 7 december 2012

Accepted: 24 march 2012

Intrat în redacție: 7 decembrie 2011

Acceptat: 24 martie 2012

Bibliografie/Bibliography

- 1 Kalayciyan AK, Kotoşyan A. Telangiectasia macularis eruptiva perstans. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2001;15(3):263-4.
- 2 Gibbs NF, Friedlander SF, Harpster EF. Telangiectasia macularis eruptiva perstans. *Pediatr Dermatol.* 2000;17(3):194-7.
- 3 Ellis DL. Treatment of telangiectasia macularis eruptiva perstans with the 585-nm flashlamp-pumped dye laser. *Dermatol Surg.* 1996;22(1):33-7.
- 4 Brenaut E, Fleuret C, Le Duigou D, Staroz F, Kupfer I, Plantin P. Persistent acquired vascular lesions of the thigh in an infant. *Ann Dermatol Venereol.* 2010;137(5):427-8.

Conflict de interese
NEDECLARATE

Conflict of interest
NONE DECLARED

Adresa de corespondență:

Prof. univ. dr. Alexandru Oanță

Correspondance address:

Str. Zizinului, nr. 40, bl. 31, sc. C, ap. 2, cod poștal: 500414, Brașov

Telefon și fax: 0268333825

Email: oanta_alexandru@yahoo.com