



## CASO CLÍNICO

# Mastocitosis cutánea: reporte de un caso



María Soledad Zegpi-Trueba<sup>a</sup>, Paula Hasbún-Acuña<sup>b</sup> y Daniela Berroeta-Mauriziano<sup>c,\*</sup>

<sup>a</sup> Profesor asociado, Departamento de Dermatología, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile

<sup>b</sup> Médico Cirujano, CESFAM Laurita Vicuña, Puente Alto, Santiago, Chile

<sup>c</sup> Residente de Dermatología, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile

Recibido el 10 de junio de 2015; aceptado el 17 de septiembre de 2015

Disponible en Internet el 2 de noviembre de 2015

### PALABRAS CLAVE

Mastocitosis;  
Urticaria pigmentosa;  
Mastocitoma;  
Antagonistas de los  
receptores de  
histamina H1

### KEYWORDS

Mastocytosis;  
Urticaria pigmentosa;  
Mastocytoma;  
Histamine H1  
antagonist

### Resumen

**Introducción:** La mastocitosis representa un grupo de enfermedades caracterizadas por una acumulación excesiva de mastocitos en uno o múltiples tejidos. Puede limitarse a la piel o tener un compromiso sistémico, siendo de baja prevalencia y pronóstico benigno en la infancia.

**Objetivo:** Reportar un caso de urticaria pigmentosa como subtipo de mastocitosis cutánea y hacer una revisión bibliográfica enfocada en los hallazgos clínicos, el diagnóstico y el manejo inicial básico.

**Caso clínico:** Lactante de 6 meses de edad con múltiples máculas y pápulas de color café claro localizadas en el tronco, los brazos y las piernas, cuadro compatible con una urticaria pigmentosa, confirmada mediante biopsia. Se solicitaron exámenes para descartar compromiso sistémico. La paciente fue tratada con medidas generales, educación y antihistamínicos, con excelente evolución.

**Conclusiones:** La mastocitosis cutánea es una enfermedad poco común, de buen pronóstico. En la infancia generalmente bastan las medidas generales y educación para obtener resultados favorables. La terapia farmacológica de primera línea son los antagonistas H1.

© 2015 Sociedad Chilena de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la CC BY-NC-ND licencia (<http://creativecommons.org/licencias/by-nc-nd/4.0/>).

### Cutaneous mastocytosis: A case report

#### Abstract

**Introduction:** Mastocytosis represents a group of diseases characterised by an excessive accumulation of mastocytes in one or multiple tissues. It can affect only the skin, or have a systemic involvement. It has a low prevalence, and the prognosis is benign in children.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [dberroeta@gmail.com](mailto:dberroeta@gmail.com) (D. Berroeta-Mauriziano).

**Objective:** To report a case of urticaria pigmentosa as a subtype of cutaneous mastocytosis, and present a literature review focused on clinical findings, diagnosis and initial basic management.

**Clinical case:** A child of six months of age presenting with multiple blemishes and light brown papules located on the trunk, arms and legs. The symptoms were compatible with urticaria pigmentosa, and was confirmed by biopsy. Tests to rule out systemic involvement were requested. The patient was treated with general measures, education, and antihistamines, with favourable results.

**Conclusions:** Cutaneous mastocytosis is a rare disease with a good prognosis. In childhood general measures and education are usually enough to obtain favourable results. Histamine H1 antagonists are the first line drug treatment.

© 2015 Sociedad Chilena de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

La mastocitosis representa un grupo de desórdenes caracterizados por una acumulación excesiva de mastocitos en uno o varios tejidos. Se divide clínicamente en mastocitosis cutánea (MC) y sistémica. Esta última se caracteriza por el compromiso de órganos extra cutáneos, donde la médula ósea es el principal implicado. En la MC predomina el compromiso de la piel, aunque a veces puede haber síntomas sistémicos asociados.

La mastocitosis es una enfermedad poco frecuente en todas sus formas, más común en niños, aunque su prevalencia es desconocida. En la infancia se considera una enfermedad benigna, de naturaleza transitoria, que afecta principalmente la piel y regresa de forma espontánea hacia la adolescencia. En adultos, en cambio, la afección sistémica es más frecuente y un 25% de los casos evoluciona con persistencia de los síntomas a través del tiempo<sup>1</sup>.

En cuanto a las manifestaciones clínicas de la MC, el prurito es el síntoma cardinal, especialmente frente a factores gatillantes de la degranulación mastocitaria, tales como ciertos medicamentos (narcóticos, opioides, AINE, antibióticos, etc.), factores físicos (ejercicio, masaje o fricción, temperaturas extremas o cambios bruscos de temperatura), factores alimentarios (alcohol, alimentos picantes), infecciosos, estrés emocional, picaduras de insectos, fiebre, entre otros.

Según la Organización Mundial de la Salud, actualizado al año 2008, la MC se clasifica en 4 subtipos nosológicos: urticaria pigmentosa, MC difusa, mastocitoma y telangiectasia macularis eruptiva perstans. Los 2 tipos más comunes en la infancia son la urticaria pigmentosa y el mastocitoma<sup>2</sup>.

La urticaria pigmentosa (UP) corresponde al subtipo más frecuente de MC. Representa hasta el 90% de los casos de MC en niños<sup>3</sup>. Se caracteriza por máculas o pápulas levemente solevantadas, de coloración amarillo-marrón o marrón rojizo, que pueden confluir formando placas. Miden desde pocos milímetros hasta 1 a 2 cm. Se localizan comúnmente en el tronco, respetando la cara, el cuero cabelludo, las palmas y las plantas. El signo de Darier está típicamente presente al examen físico. Este signo consiste en el desarrollo de eritema y edema cutáneo secundario a la degranulación mastocitaria luego del rascado o fricción de la piel.

El síntoma más comúnmente asociado a la UP es el prurito, seguido del *flushing*, que consiste en episodios transitorios de enrojecimiento cutáneo asociado a sensación de calor o ardor, desencadenado por baños calientes o fríos, fricción de las lesiones y el ejercicio.

Se ha descrito que la UP atraviesa por 3 etapas evolutivas, no siempre evidentes en la clínica. Inicialmente aparecen pápulas pruriginosas en brotes sucesivos, seguido de placas maculopapulares pigmentadas persistentes, que desaparecen de forma lenta y progresiva al cabo de muchos años<sup>4</sup>. Durante los primeros años pueden aparecer ampollas y bulas *de novo*, o como complicación de las lesiones existentes. Las ampollas son tensas y pueden volverse hemorrágicas; se resuelven sin dejar cicatrices a menos que exista infección secundaria<sup>5</sup>.

En cuanto a la evolución de las lesiones de la UP en niños, un estudio observacional en 112 pacientes reportó que la edad promedio de aparición de las lesiones es aproximadamente a los 2,5 meses, mientras que la edad promedio de remisión es a los 10 años<sup>3</sup>.

El mastocitoma, segundo subtipo más frecuente en la infancia, representa el 10-35% de los casos de MC en niños. Es una lesión generalmente única, pruriginosa, en forma de placa o nódulo amarillo-marrón, ubicada de preferencia en la zona distal de las extremidades. La lesión puede desarrollar vesículas o bulas y el signo de Darier también se observa con frecuencia. Por lo general, se desarrolla antes de los 6 meses de edad y se resuelve en la pubertad<sup>6</sup>.

La MC difusa y la telangiectasia macularis eruptiva perstans son subtipos infrecuentes en la infancia.

Respecto a los síntomas sistémicos, si bien pueden aparecer en la MC, estos son poco frecuentes en la infancia. La UP se asocia más a síntomas sistémicos que el mastocitoma. En un estudio observacional realizado en pacientes pediátricos con MC se mostró que de 117 pacientes con UP un 10,3% presentó broncoespasmo y crisis asmáticas, 1,7% fiebre y 0,85% dolor abdominal<sup>7</sup>.

El objetivo del presente trabajo es reportar un caso de urticaria pigmentosa como subtipo de MC y hacer una revisión bibliográfica respecto a la mastocitosis cutánea en edad pediátrica, enfocada en los hallazgos clínicos, el diagnóstico y el manejo inicial básico.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4175768>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4175768>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)