



PIEL

FORMACION CONTINUADA EN DERMATOLOGIA

www.elsevier.es/piel



Caso clínico

Mastocitosis cutáneas en la edad pediátrica

Cutaneous mastocytosis in children

María Trinidad Hasbún Zegpi^{a,b} y Francisca Reculé González^{c,*}

^a Servicio de Dermatología, Hospital Exequiel González Cortés, Santiago, Chile

^b Servicio de Dermatología, Departamento de Cirugía, Clínica Alemana de Santiago y Facultad de Medicina Clínica Alemana-Universidad del Desarrollo, Santiago, Chile

^c Servicio de Medicina Interna, Hospital de Carabineros, Santiago, Chile

Introducción

Las mastocitosis son un grupo de enfermedades caracterizadas por la proliferación y acumulación anormal de mastocitos en uno o más órganos. Sus manifestaciones pueden abarcar desde hallazgos asintomáticos hasta neoplasias malignas agresivas. Sus síntomas locales y sistémicos se deben principalmente a la liberación de sustancias preformadas acumuladas en los gránulos de los mastocitos¹. Pueden estar presentes en cualquier parte del cuerpo, sin embargo, en aproximadamente un 80% de los pacientes el compromiso se encuentra limitado únicamente a la piel, mientras que el 20% restante presenta compromiso sistémico. De este último grupo, aproximadamente la mitad presentan lesiones cutáneas asociadas. Más que una verdadera neoplasia, se consideran como una respuesta hiperplásica a algún estímulo anormal². Pueden presentarse desde el nacimiento o desarrollarse en cualquier etapa de la vida. Cuando el compromiso es localizado exclusivamente en piel, se denomina mastocitosis cutánea, y cuando compromete órganos internos, corresponde a la mastocitosis sistémica. En la mayoría de los niños la mastocitosis se limita solo a la piel y es de carácter transitorio, a diferencia de la mastocitosis en los adultos, la cual presenta compromiso sistémico y es de evolución progresiva¹.

Presentamos 2 casos clínicos de mastocitosis en edad pediátrica que ilustran esta enfermedad.

Casos clínicos

Caso 1

Paciente varón de 5 años, sin antecedentes patológicos de importancia, que fue derivado desde atención primaria por una lesión en la mejilla derecha de 8 meses de evolución, asintomática. Al examen se observó un nódulo café-anaranjado, regular, bien delimitado, redondeado, de aproximadamente 1 cm de diámetro, en la región medial de la mejilla izquierda, sin otros hallazgos de importancia (fig. 1).

Realizamos una biopsia de la lesión, la cual se informó como infiltrado dérmico densamente celular constituido predominantemente por mastocitos, algunos binucleados, y con tinción histoquímica de Giemsa se observó un citoplasma con abundantes gránulos metacromáticos, compatible con mastocitoma cutáneo.

Caso 2

Paciente varón de 8 años sin antecedentes de importancia, que presentó un cuadro de aproximadamente 2 años y medio de evolución iniciado en forma de dolor abdominal y fiebre, acompañado de lesiones cutáneas maculares eritematosas en el tronco, de distribución difusa. Sin adenopatías, artralgias, deposiciones líquidas ni compromiso del estado general.

Se interpretó inicialmente como exantema viral y se trató con medidas sintomáticas. La fiebre y el dolor abdominal

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: f.recule.g@gmail.com (F. Reculé González).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.piel.2016.10.017>

0213-9251/© 2017 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.



Figura 1 – Mastocitoma solitario: nódulo anaranjado, de consistencia firme y superficie lisa en la mejilla izquierda.

cedieron al cabo de algunos días, sin embargo, las lesiones cutáneas persistieron y aumentaron en número y tamaño, con un predominio en el tronco, las cuales han persistido hasta la actualidad.

Al examen se observaron múltiples máculas y pápulas de distintos tamaños, eritemato-marrones, irregulares, de distribución generalizada en el tronco (fig. 2), y en una de ellas, tras el frotamiento, se observó un signo de Darier positivo (flecha).

Se realizó una biopsia cutánea en la cual se informaron numerosos mastocitos en la dermis de disposición perivascular, compatible con mastocitosis cutánea.

Actualmente ambos pacientes se encuentran en control, manejados con medidas generales (enfocadas a evitar la degranulación de mastocitos) y antihistamínicos, con buena evolución.

Comentarios

Fue inicialmente descrita en 1869 como una «rara forma de urticaria» por Nettleship y Tay³, y en 1949 Ellis describió el compromiso sistémico de esta enfermedad⁴. Se trata de una afección poco frecuente, con una prevalencia descrita por Torrelo et al. de 5,4 casos por 1.000 niños⁵, sin embargo, en un estudio más reciente de Kiszewski et al. la prevalencia descrita es un poco más elevada (1:500)⁶.

En la mayoría de los casos se inicia en la infancia temprana. En el mismo trabajo citado previamente, se comunica hasta un 92% de inicio durante el primer año de vida⁶ y en el trabajo de Kanwar y Sandhu, el promedio de edad de inicio de lesiones fue a los 3,1 años⁷. En un estudio más reciente en el cual se analizaron 1.747 pacientes pediátricos, un 90% de ellos inició la enfermedad antes de los 2 años⁸.

Parece existir una mayor frecuencia en hombres que en mujeres (relación sexo masculino/femenino de 1:4)⁸.

Se ha descrito que aquellos pacientes con mastocitosis y alteraciones hematológicas asociadas y/o con mastocitosis de inicio en la edad adulta expresan la mutación del receptor del factor de crecimiento c-kit. El kit es una proteína transmembrana acoplada a la tirosina-quinasa que actúa como receptor del factor estimulante de células madre o *stem cell factor* (SCF).

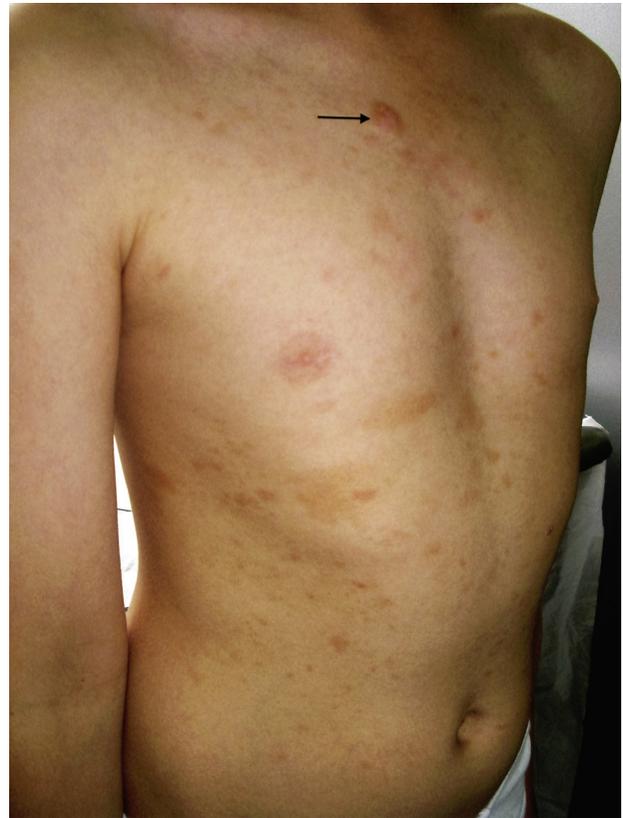


Figura 2 – Urticaria pigmentosa: múltiples máculo-pápulas marrones de distribución generalizada en el tronco. Signo de Darier positivo en una de ellas (flecha).

Este receptor es producto de la activación del protooncogén c-kit activador de la multiplicación celular. La activación del receptor kit induce la proliferación celular y mantiene la supervivencia evadiendo la vía de apoptosis. En los pacientes con mastocitosis se han descubierto mutaciones puntuales del gen c-kit que llevan a la activación constitutiva de kit y, por lo tanto, a la proliferación continua de los mastocitos⁹. Sin embargo, en la mayoría de los casos de mastocitosis en la infancia estas mutaciones no han sido comunicadas¹⁰.

Tradicionalmente las mastocitosis se han clasificado según su presentación clínica. En el año 2001 la OMS propuso un consenso de clasificación basado en el comportamiento y/o evolución de la enfermedad, más que en su presentación clínica¹¹. En este consenso, la clasificación está dividida en 3 grandes grupos: mastocitosis cutánea, mastocitosis sistémica y neoplasias extracutáneas mastocíticas, extremadamente raras y no descritas en niños.

No obstante, los pacientes pediátricos presentan distinto comportamiento, evolución y pronóstico, y, por lo tanto, requieren de una clasificación diferente. Una de ellas es la propuesta por Torrelo et al., en la cual las dividen en urticaria pigmentosa, mastocitoma solitario y mastocitosis cutánea difusa, según la frecuencia de presentación^{5,6} (tabla 1).

La urticaria pigmentosa es el subtipo de presentación más frecuente en la infancia^{6-8,12}. Se caracteriza por múltiples máculo-pápulas color café-amarillentas que pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, pero con mayor frecuencia en el

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5650125>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5650125>

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