

GANADORES DE BECAS

Mastocitosis cutánea en el Hospital Daniel Alcides Carrión. Reporte de ocho casos*

*Cutaneous mastocytosis in Daniel Alcides Carrión Hospital.
Report of eight cases*

Percy García¹, Zaida Gutiérrez², Florencio Cortez³, Sergio Rodríguez³.

RESUMEN

La mastocitosis es una enfermedad poco frecuente. Constituye un grupo de síndromes clínicos relacionados, cuyos signos y síntomas se deben a la infiltración de diferentes tejidos y órganos por mastocitos y a la liberación de sus mediadores químicos. Presentamos 8 casos atendidos en el Servicio de Dermatología del Hospital «Daniel Alcides Carrión», con diagnóstico clínico e histopatológico de mastocitosis. Cuatro (50%) fueron mujeres y cuatro (50%) varones. Seis casos (75%) correspondieron a urticaria pigmentosa y dos (25%) a mastocitoma. La localización de las lesiones comprometía tronco en los casos de urticaria pigmentosa y espalda o brazo en el mastocitoma. El signo de Darier estuvo presente en el 100% de los casos.

Palabras clave: Mastocitosis; Urticaria pigmentosa; Mastocitoma.

SUMMARY

The mastocytosis is a not frequent illness. It constitutes a group of related clinical syndromes with signs and symptoms that are due to the infiltration of different tissues and organs by mastocytes, and to the liberation of their chemical mediators. We present 8 cases attended at the Service of Dermatology of the «Daniel Alcides Carrión» Hospital, with clinical and histopathological diagnosis of mastocytosis. Four (50%) were women and four (50%) males. Six cases (75%) were compatible with urticaria pigmentosa and two (25%) with mastocytoma. The localization of the lesions committed trunk in the cases of urticaria pigmentosa and back or arm in mastocytoma. The sign of Darier was present in 100% of the cases.

Key words: Mastocytosis; Urticaria pigmentosa; Mastocytoma.

INTRODUCCIÓN

La mastocitosis es una alteración caracterizada por la presencia anormal de mastocitos en tejidos⁽¹⁾. La clínica varía y depende del acúmulo de mastocitos en los diferentes órganos y del efecto producido por la liberación de sus mediadores^(2,3). Cualquiera de sus formas clínicas es infre-

cuenta y según distintos autores se observaría un caso cada 8 000 consultas dermatológicas. Afecta por igual a ambos sexos. Puede afectar a niños o adultos, pero en el 70 a 75% de los casos las lesiones aparecen antes de los 2 a 3 años de vida^(4,5). La mastocitosis se clasifica en cutánea exclusiva o indolente (urticaria pigmentosa, mastocitosis cutánea difusa, mastocitoma y telangiectasia macularis

¹ Médico Residente del servicio de Dermatología, Hospital «Daniel A. Carrión».

² Médico Jefe del servicio de Dermatología, Hospital «Daniel A. Carrión»

³ Médico Asistente del servicio de Dermatología, Hospital «Daniel A. Carrión»

Correo electrónico: *pesagaro@yahoo.es*

* GANADOR DE LA BECA JANSSEN-CILAG

eruptiva pertans), sistémica (con o sin afectación cutánea), asociada a trastornos hematológicos (con o sin afectación cutánea), linfadenopática con eosinofilia (con o sin afectación cutánea) y leucemia de mastocitos⁽⁵⁻⁸⁾. La cutánea indolente es la forma más frecuente y de éstas la urticaria pigmentosa, seguidas por el mastocitoma.

MATERIAL Y MÉTODOS

El presente estudio es de tipo descriptivo retrospectivo. Se revisaron los casos encontrados en el Servicio de Dermatología del Hospital Nacional «Daniel A. Carrión» desde noviembre de 1999 a setiembre de 2003, corroborados con estudios histopatológicos de biopsias cutáneas.

RESULTADOS

Se analizaron 8 casos que fueron diagnosticados clínica e histopatológicamente como mastocitosis cutánea, seis (75%) fueron urticaria pigmentosa y dos (25%) mastocitoma. Cuatro (50%) fueron mujeres y cuatro (50%) varones. Las edades oscilaron entre 8 meses y 20 años; el tiempo de enfermedad entre 4 meses y 3 años y el tiempo de aparición de las lesiones entre el nacimiento y los 19 años de edad (**tabla I**). A siete pacientes se les realizó hemograma completo, examen de orina y ecografía abdominal, encontrándose dentro de los límites normales. Todos los casos de urticaria pigmentosa comprometían parte o la totalidad del tronco (**fotografía 1**) y el mastocitoma estuvo localizado en brazo en un paciente y en espalda en el otro (**fotografía 2**). El signo de Darier estuvo presente en el 100% de los casos.

Tabla I. Características clínicas de los casos reportados.

Caso	Sexo	Edad	Tiempo de enfermedad	Diagnóstico clínico	Localización de lesiones	Signo de Darier
1	F	20a	1a	Mastocitoma	Brazo izquierdo	(+)
2	F	1a 3m	1a	Urticaria pigmentosa	Región lumbar y miembros inferiores	(+)
3	M	8m	7m	Urticaria pigmentosa	Tronco y extremidades	(+)
4	M	1a 7m	1a 7m	Mastocitoma	Espalda	(+)
5	M	4a	4m	Urticaria pigmentosa	Abdomen y muslo	(+)
6	F	1a 6m	1a	Urticaria pigmentosa	Cara, tronco, extremidades, palmas y plantas	(+)
7	M	5a	3a	Urticaria pigmentosa	Cara y tronco	(+)
8	F	1a	4m	Urticaria pigmentosa	Tronco	(+)



Fotografía 1. Urticaria pigmentosa.



Fotografía 2. Mastocitoma solitario.

DISCUSIÓN

La mastocitosis es una enfermedad poco frecuente. Constituye un grupo de síndromes clínicos relacionados, cuyos signos y síntomas se deben a la infiltración de diferentes tejidos y órganos por mastocitos y a la liberación de sus mediadores químicos (histamina, heparina, prostaglandinas, leucotrienos y diversas citoquinas), con efectos locales, sistémicos o ambos. Es decir, son proliferaciones reactivas de células cebadas.

La piel es el órgano más frecuentemente afectado (mastocitosis cutánea) y la mayoría de los pacientes solo presentan afectación a ese nivel^(3,5,8,9). La mastocitosis se clasifica en:

- I. Mastocitosis indolente
 - a. Mastocitosis cutánea
 - Urticaria pigmentosa
 - Mastocitosis cutánea difusa
 - Mastocitoma
 - Telangiectasia macularis eruptiva perstans
 - b. Mastocitosis sistémicas (con urticaria pigmentosa o sin ella)
 - Afectación de la médula ósea
 - Con afectación gastrointestinal o sin ella
- II. Mastocitosis asociadas a hemopatías (con urticaria pigmentosa o sin ella)
 - a. Síndromes mielodisplásicos
 - b. Síndromes mieloproliferativos
 - c. Leucemia mieloide aguda
 - d. Linfoma no Hodgkin
 - e. Neutropenia crónica
- III. Mastocitosis linfadenopática con eosinofilia o agresiva (con urticaria pigmentosa o sin ella)
- IV. Leucemia de mastocitos

La urticaria pigmentosa en niños representa del 80 al 90% del total de las mastocitosis, como en nuestro trabajo que hallamos en el 75%, y usualmente se inicia entre los 3 y 9 meses de edad. Se presenta como máculas redondeadas u ovals y pápulas eritemato-castañas, algo elevadas, cuyo tamaño varía de milímetros a varios centímetros, dispersas sobre la superficie cutánea, predominando en tronco. El número de lesiones varía de unas pocas a cientos. Las palmas, plantas, cara y cuero cabelludo suelen estar libres de lesiones⁽⁶⁾. En un paciente hubo compromiso de palmas y plantas, y en otro además de tronco afecto cara. Su pronóstico es mejor cuanto más precozmente aparecen y pueden llegar a desaparecer o quedar estabilizadas indefinidamente⁽⁹⁾.

El mastocitoma solitario supone entre el 10 y 15% de las mastocitosis cutáneas. Se presenta como una lesión única, nodular, tumoral o en placa, de coloración amarillenta,

rosada o rojiza-marrón y de consistencia firme elástica. Aparece en el momento del nacimiento o poco después, con crecimiento gradual durante unos meses y regresión espontánea en un período de 3 a 7 años. Esto coincide con nuestra revisión en uno de los pacientes, mientras que en otro se presentó a los 19 años, sin mayores estudios revisados en la historia clínica. El tronco y extremidades son sus localizaciones preferentes y el proceso suele limitarse a la afectación cutánea, y en la mayoría de los casos no existe afectación de órganos internos.

Para el diagnóstico de mastocitosis sistémica es necesario evidenciar la hiperplasia mastocitaria en otro tejido además de la piel (médula ósea, tracto gastrointestinal, hígado, bazo y ganglios linfáticos), hepato-esplenomegalia (signo clínico que no hallamos en ninguno de nuestros pacientes) e incremento en la concentración de histamina o N-metil histamina en la orina de 24 horas⁽⁸⁾. Los pacientes que tienen evidencia clínica de participación en otros órganos además de la piel o anomalías en sangre periférica (anemia, trombopenia, leucopenia, leucocitosis, eosinofilia, basofilia y en algunos casos pueden aparecer mastocitos circulantes), deben ser estudiados con biopsia de médula ósea para descartar la asociación con enfermedad hematológica⁽¹⁰⁾. En los pacientes no evidenciamos anomalías en sangre periférica que nos hiciera sospechar de afectación sistémica, por lo que diferimos los estudios de médula ósea.

El tratamiento no suele ser necesario dado su carácter benigno y su tendencia a la regresión espontánea, empero puede conseguirse una mejoría sintomática y una aceleración del proceso involutivo mediante la aplicación de corticoides tópicos potentes⁽³⁾ y debe estar dirigido a evitar agentes desencadenantes, bloquear la degranulación de los mastocitos y el efecto de sus mediadores en los distintos órganos. La mayoría de estos casos se resuelven espontáneamente y se asocian con un buen pronóstico. Los antihistamínicos en urticaria pigmentosa constituyen la base del tratamiento. Los pacientes recibieron tratamiento por periodos largos. El caso de mastocitoma recibió además de antihistamínicos esteroide tópico con mejora de sus lesiones en 2 meses.

A los pacientes se les indicó evitar los factores desencadenantes de la liberación de mediadores químicos por parte de los mastocitos que incluyen:

1. Estímulos físicos: traumatismos, ejercicios, baños de agua caliente, baños de agua fría (especialmente natación), bebidas calientes.
2. Comidas con especias, queso, alcohol.
3. Ciertas medicaciones pueden causar una degranulación excesiva, tales como aspirina, procaína, codeína, morfina, polimixina, tiamina, quinina, D-tubocurarina, contrastes radiológicos, escopolamina, agentes anti-

inflamatorios no esteroideos, gallamina, decametonio.

4. Otros: polímeros endovenosos de alto peso molecular (dextrano), compuesto 40/80, stress emocional, toxinas bacterianas, veneno de serpientes, polipéptidos liberados por ascaris, medusas, cangrejos y langostas.

CONCLUSIONES

En esta serie de casos corroboramos que:

- La urticaria pigmentosa es la presentación más frecuente de las mastocitosis cutáneas.
- La edad de presentación es más frecuente en niños.
- La terapia sintomática lo constituye los antihistamínicos orales.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. CELI H, LEGÑA M. Mastocitoma Solitario. *Dermatología. Sociedad Ecuatoriana de Dermatología.* 2000;9(2):12-14.
2. GAZCA A, OCTAVIO L, BALBUENA E. Mastocitosis en la edad pediátrica. Comunicación de tres casos. *Alergia México.* 1996;43(4):84-89.
3. QUEROLI, BUENO M, SANZ L, CÓRDOVA A. ¿Cual es su diagnóstico? Lesión cutánea ovoide en la espalda. *An Esp Pediatr.* 1997;46:85-86.
4. LARRALDE DE LUNA M. *Dermatología neonatal y pediátrica.* Buenos Aires: Ediciones Médicas; 1995. p. 271-4.
5. HARTMANN K, HENZ BM. Mastocytosis: recent advances in defining the disease. *British Journal of Dermatology.* 2001;144:682-95.
6. GOLKAR L, BERNHARD JD. Mastocitosis. Clasificación actual. *Lancet* 1997; 349:1379-1385.
7. CORONEL C. Mastocitosis. Una afección poco común. *Rev Cubana Pediatr.* 2001;73(2):106-14.
8. WOROBEK A. Treatment of systemic mast cell disorders. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2000;14(3):659-87.
9. CHUNG J. Telangiectasia macularis eruptiva pertans. *Dermatology Online Journal.* 2000;6(1):6.
10. MONTEAGUDO DE LA GUARDIA L, ALEMÁN N, DÍAZ C. Urticaria pigmentosa. Presentación de un paciente. *Medicentro* 2000;4(1). Disponible en: <http://capiro.vcl.sld.cu/medicentro/V4n100/URTICARIA.htm>.