



Caso clínico

MASTOCITOSIS CUTÁNEAS

A PROPÓSITO DE TRES CASOS DE URTICARIA PIGMENTOSA

Suso Leticia*, Merino Avelina**, Parra Viviana***, Innocenti Carolina****

* Colaboradora ad honorem Área de Dermatología. Facultad de Ciencias Médicas. UNCuyo

** Colaboradora ad honorem Área de Dermatología. Facultad de Ciencias Médicas. UNCuyo

***Profesora Titular Área de Dermatología. Facultad de Ciencias Médicas. UNCuyo

****Dermatopatóloga. Hospital Luis Lagomaggiore. Mendoza

Correo electrónico de contacto: leticiasuso@hotmail.com

RESUMEN

Las mastocitosis son un grupo de enfermedades que tienen en común la proliferación y acumulación de mastocitos en la piel y tejidos extracutáneos. El 65% de ellas se inicia en la infancia. Se pueden clasificar según la afectación tisular en mastocitosis sistémicas y mastocitosis cutáneas. Éstas últimas incluyen el

mastocitoma solitario, la telangiectasia macular eruptiva perstans, la mastocitosis cutánea difusa y la urticaria pigmentosa, siendo esta última la variedad clínica más frecuente tanto en los niños como en los adultos.

Palabras claves: mastocitosis cutáneas - urticaria pigmentosa.

ABSTRACT

Mastocytosis is a group of diseases that have in common the proliferation and accumulation of mast cells in the skin and extracutaneous tissues. 65% of them start in childhood. They can be classified according to the tissue damage in systemic mastocytosis and cutaneous mastocytosis. The latter include solitary mastocytoma,

perstans eruptive macular telangiectasia, diffuse cutaneous mastocytosis and pigmentous urticaria, the latter being the most common variety clinic in both children and adults.

Keywords: cutaneous mastocytosis - urticaria pigmentosa

Introducción

Las mastocitosis se caracterizan por un crecimiento anormal de mastocitos, con síntomas y signos secundarios a la infiltración de los órganos y tejidos por éstas células, y a la liberación de sus mediadores químicos. La piel es el tejido que se afecta con mayor frecuencia, pudiendo ser el único órgano afectado. Además, se alteran fundamentalmente: el tejido óseo, la médula ósea, el tracto gastrointestinal y el sistema nervioso central. Cualquiera de sus formas es poco frecuente y se expresa en ambos sexos con leve predominio en el masculino; pudiendo presentarse tanto en niños como en adultos.¹

Su etiología es desconocida. Se ha involucrado un incremento de un factor estimulante de colonias, y más reciente-

mente mutaciones somáticas en el receptor del oncogén c-kit, cuyo ligando es un factor de las células madres.

Según la clasificación de la OMS de 2001, las mastocitosis se dividen en procesos limitados a la piel, denominados "mastocitosis cutáneas" dentro de las cuales, existen cuatro variantes clínicas: la urticaria pigmentosa, la más frecuente, seguida por el mastocitoma solitario, la mastocitosis cutánea difusa y la telangiectasia macular eruptiva perstans, y aquellos procesos que comprometen otros tejidos, como médula ósea, huesos, hígado, bazo y ganglios linfáticos denominados "mastocitosis sistémicas", asociadas fundamentalmente a enfermedades hematológicas.²

Las lesiones en la piel se presentan como máculas o pápulas rojo - marrón, de distribución simétrica y tamaño variable, que desarrollan de forma característica edema, eritema, y frecuentemente prurito, tras el rozamiento o fricción de la lesión, lo que se denomina signo de Darier, el cual se considera patognomónico.³

Las lesiones pueden presentarse en cualquier localización de la piel y mucosas, pero lo más habitual es que se localicen en tronco, seguido de cara y cabeza; usualmente se respetan las palmas y plantas.

La aparición de ampollas es poco frecuente y eventualmente se presenta en pacientes

menores de dos años., curan sin dejar cicatriz, pudiendo persistir hiperpigmentación residual. Existen además síntomas asociados a la liberación de mediadores químicos (histamina, leucotrienos, prostaglandinas) como prurito, flushing o rubefacción, dolor abdominal, náuseas, dispepsia, diarrea, dolores óseos, incluso hipotensión o anafilaxia. La extensión del compromiso cutáneo no está asociada necesariamente a síntomas sistémicos.

Se comunica una serie de pacientes con diagnóstico de urticaria pigmentosa.

Casos clínicos

Caso 1: varón de 29 años de edad quien presentó máculas y pápulas pardo-rojizas, pruriginosas, de 1 cm por 0,5 cm de diámetro, en tronco y raíz de miembros con signo de Darier positivo de 3 años de evolución (Fotos 1 y 2).



Fotos 1 y 2: máculas y pápulas pardo rojizas con signo de Darier positivo

Caso 2: mujer de 43 años quien consultó por máculas y pápulas pequeñas, eritematosas, algunas de aspecto lanceolado, poco pruriginosas, en tórax y abdomen de 5 años de evolución (Foto 3).



Foto 3: máculas y pápulas eritematosas en cuello y tórax anterior

Caso 3: mujer de 14 años de edad quien presentó máculas hiperpigmentadas, pápulas eritematosas y en ocasiones ampollas, pruriginosas, en tronco y extremidades, que se urticaban. Las presentaba desde la infancia con escasa regresión (Foto 4).



Foto 4: pápulas eritematosas en piernas

Se realizó biopsia cutánea en todos los casos, observándose epidermis con leve hiperortoqueratosis, elongación de las crestas e hiperpigmentación de la capa basal. En dermis, leve infiltrado inflamatorio perivascular (Foto 5). Con tinción de azul de toluidina se evidenció abundantes mastocitos confirmándose el diagnóstico de urticaria pigmentosa (Foto 6).

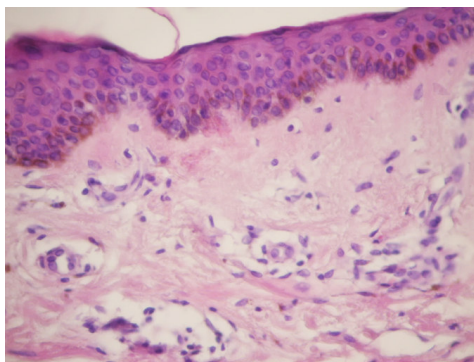


Foto 5: H-E 100x. Elongación de crestas, hiperpigmentación de la capa basal, e infiltrado inflamatorio perivascular

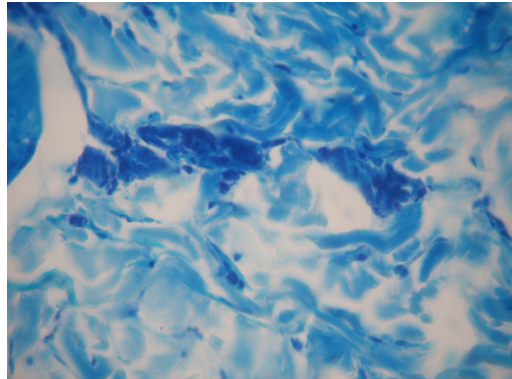


Foto 6: Azul de toluidina 400x. Tinción de los gránulos de los mastocitos

Se solicitó laboratorio general y estudios de imágenes que resultaron dentro de parámetros normales. Se indicó tratamiento con antihistamínicos, clobetasol tópico, dieta de restricción y controles evolutivos.

Discusión

Se presentan tres pacientes con diagnóstico de urticaria pigmentosa típica. Las lesiones pueden aparecer desde la infancia o tener meses a años de evolución en un adulto, con prurito asociado en la mayoría de los casos.

El diagnóstico se basa en una historia clínica completa, el examen físico y las características clínicas de las lesiones cutáneas. Es esencial la biopsia cutánea con tinción con hematoxilina-eosina y azul de toluidina para confirmar el diagnóstico, la cual se debe tomar con el menor trauma posible.

Los estudios de sangre periférica incluyen hemograma para descartar alteraciones hematológicas asociadas, como anemia, leucopenia, leucocitosis y trombocitopenia. Puede solicitarse además fosfatasa alcalina, B2 microglobulina, ferritina, vitamina B12 y folatos. La biopsia de médula ósea solo se realiza en aquellos pacientes con alteraciones relevantes en el hemograma. En las formas pediátricas no

se indica estudio de la médula ósea, excepto si el paciente es sometido a un procedimiento de anestesia general por cualquier otro motivo, si la enfermedad se mantiene pasada la pubertad, o si a lo largo de la evolución aparecen síntomas o signos de progresión hacia una mastocitosis sistémica.⁵

También es posible solicitar mastocitos circulantes por citometría de flujo (CD2, CD25, CD35, CD18, CD53, CD63 y CD69) y triptasa sérica total, la cual suele estar aumentada (mayor a 20 ng/ml) cuando existe compromiso sistémico.⁵

Se recomienda el examen dermatológico anual para el seguimiento de las mastocitosis cutáneas y es fundamental explicar a los pacientes la naturaleza benigna de esta entidad en la mayoría de los casos, cuya tendencia es la desaparición progresiva a lo largo de los años, sobre todo en los casos pediátricos.⁴

La educación del paciente y su familia es el pilar del tratamiento y debe hacer hincapié

en evitar los factores desencadenantes de la degranulación mastocitaria, como determinados alimentos, fármacos, picaduras de insectos y veneno de serpientes, agentes microbiológicos, factores físicos y psíquicos.^{2,6}

Los antihistamínicos de primera y segunda generación y el cromoglicato de sodio se reservan para las formas sintomáticas, con el objetivo de mejorar el prurito, las crisis de enrojecimiento, y otros síntomas asociados como los gastrointestinales.¹

Las mastocitosis pertenecen al grupo de las llamadas “enfermedades raras” es decir, enfermedades poco frecuentes. La urticaria pigmentosa es la forma más frecuente de mastocitosis cutánea, observada tanto en los niños como en los adultos. Presentamos una serie de casos de esta patología para brindar un mejor conocimiento de la misma. El diagnóstico precoz, el tratamiento, y la prevención de los episodios de liberación de mediadores mastocitarios, mejorará la calidad de vida de estos pacientes.

Referencias bibliográficas

1. Ustáriz García C. Las mastocitosis. Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia 2011;27:196-211.
2. Spada J, Lequio M, Pyke M, Hernández M, y col. Urticaria pigmentosa: dos presentaciones clínicas diferentes en pediatría. Arch Argent Pediatr 2011;109:72-76.
3. D’Arena G, Vita G, Musto P. Darier sign and cutaneous involvement in mastocytosis. Br J Haematol 2014;167:440.
4. Rueda ML, Yarza M, Colina V, Gallego S, y col. Mastocitosis cutánea: revisión de 10 años de experiencia en el Servicio de Dermatología del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde. Dermatol Argent 2011;17:32-39.
5. Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Cutaneous Mastocytosis in Children. Am J Clin Dermatol 2011;12:259-270.
6. De la Hoz B, González de Olano D, Álvarez I, Sánchez L, et al. Guías clínicas para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de las mastocitosis. An Sist Sanit Navar 2008;31:11-32.