Mastocitoma solitario

Diana Legña[1], Marianita Barzallo[2], Marlene Legña[3]
[1]Médica Pediatra, Hospital Baca Ortiz, Quito, Ecuador. [2]Residente de Dermatología, Universidad Central del Ecuador. [3]Médica Dermatóloga, Hospital Gonzalo González, Quito, Ecuador.

Dermatol Pediatr Lat 2007; 5(1): 50-53.

Resumen

La mastocitosis es un trastorno de etiología desconocida que se caracteriza por la proliferación anormal de mastocitos en diferentes tejidos, especialmente en la piel, pero puede afectar a otros órganos a excepción del sistema nervioso central. Reportamos el presente caso por ser una patología poco frecuente en nuestro medio. Se trata de un lactante de once meses que desde su nacimiento presenta una lesión vésico-ampollar localizada en la región pre-esternal.

Palabras clave: Mastocitoma solitario; Infantil.

Abstract

Mastocytosis constitutes a disturbance of unknown etiology, characterizaded for an unusual proliferation of mastocytos in different tissues specially on skin, but it could affect other organs with exception of central nerves system. We report this case because it is not a common patology in our country.

Key words: Solitary mastocytoma; Infantile.

Introducción

La mastocitosis incluye un espectro de trastornos clínicos producidos por una presencia anormal de mastocitos en varios tejidos, siendo más frecuentemente afectada la piel. Puede manifestarse por manchas, ampollas, tumores o eritrodermia y se forman habones muy característicos al frotar las lesiones. La evolución es benigna, con tendencia a la curación espontánea, pero puede afectar otros sistemas como el esquelético, hematopoyético, gastrointestinal, cardiopulmonar, o ser de tipo neoplásico[1-3,4].

Caso clínico

Lactante femenina de once meses de edad, con peso de 9kg, talla 73cm, nacida y residente en Latacunga (Ecuador), sin antecedentes patológicos de importancia.

Presenta una dermatosis caracterizada por una lesión vésico-ampollar que crece lentamente, hasta llegar a una placa sobre elevada, localizada en la región pre-esternal de color rojo marrón de aproximadamente 3cm de diámetro (Fig. 1). Al traumatismo se produce eritema intenso, con formación de vesículas,

Correspondencia
Dra. Diana Legña
Correo electrónico:
diana120j@hotmail.com
Recibido: 15/01/07
Aprobado: 12/04/07

rubor generalizado y signo de Darier positivo. Biometría y estudio de médula ósea dentro de parámetros normales.

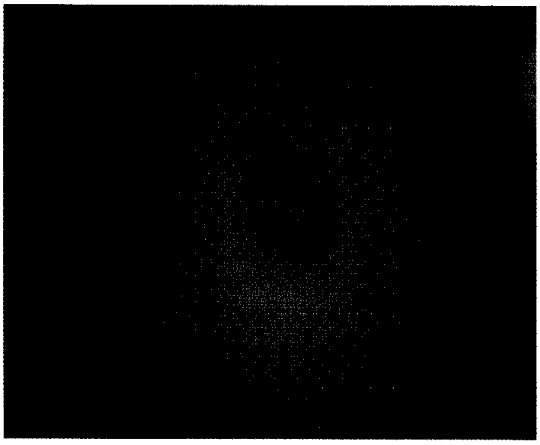

Fig. 1. Mastocitoma solitario en región pre-esternal.

El estudio histopatológico de la biopsia con Giemsa confirmó el diagnóstico, observándose ampolla subepidérmica y degeneración reticular de la epidermis. En la dermis papilar y media se encontró un denso infiltrado de mastocitos con gránulos meta cromáticos y varios eosinófilos (Fig. 2).

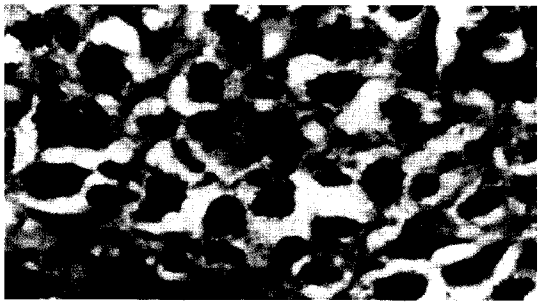

Fig. 2. Histología de mastocitoma solitario (tinción de Giemsa). 100X.

El tratamiento suministrado fue de antihistamínicos y corticoides tópicos con lo cual se obtuvo mejoría de la paciente.

Comentario

La mastocitosis es un estado caracterizado por hiperplasia de mastocitos en médula ósea, hígado, bazo, nódulos linfáticos, tracto gastrointestinal y piel[2]. Los mastocitos humanos se originan en las células pluripotenciales (CD34+) de la médula ósea, y circulan por el torrente sanguíneo y a través de los linfáticos para llegar a sitios específicos del cuerpo, donde maduran a células totalmente granuladas[5]. La maduración final y la composición granular pueden depender de la producción de factores específicos de crecimiento de los mastocitos, incluyendo el factor de la célula madre, producido por fibroblastos del estroma[2,6].

La causa de la hiperplasia de los mastocitos es desconocida, pero hay varios posibles mecanismos patogénicos:

1. Mutaciones de c-kit, conocido como factor de células troncales (stem) (SCF) que se asocian con el aumento de receptores y puede contribuir al aumento de mastocitos.
2. Alteración de factores de crecimiento de las células mastocíticas.
3. Anormalidades cromosómicas (trisomías 8 y 9, deleciones).
4. Por defectos en el mecanismo de reparación del ADN.
5. Disregulación de la apoptosis dando como consecuencia una supervivencia prolongada de los mastocitos.

La patogenia de la mastocitosis es fundamentalmente el resultado del aumento de la producción de los mediadores mastocitarios (histamina, heparina, triptasa, leucotrienos, sulfodopéptidos, prostaglandina, etc.)[1,2]. Clínicamente la enfermedad suele acompañarse por la evidencia de activación de los mastocitos, lo que incluye prurito, rubor, urticaria, dolor abdominal, náusea, vómito, diarrea, dolor óseo, inestabilidad vascular, cefalea y alteraciones neuropsiquiátricas.

La mastocitosis puede aparecer a cualquier edad, aunque usualmente aparece en la niñez y con preferencia antes de los dos años de edad[1,2] y muestra una pequeña predominancia hombre-mujer[1,4]. La prevalencia de la enfermedad es desconocida, no se conoce de una predisposición genética y la aparición familiar parece inusual[2].

En el cuadro I se presenta la clasificación de las mastocitosis[7].

Cuadro I. Clasificación de las mastocitosis.

Tipo I.	Mastocitosis indolente
	Urticaria pigmentosa
	Mastocitoma solitario
	Mastocitosis cutánea difusa
	Telangiectasia macularis eruptiva perstans
Tipo II.	Mastocitosis asociada a trastorno hematológico
Tipo III.	Mastocitosis linfadenopática con eosinofilia (mastocitosis agresiva)
Tipo IV.	Leucemia de mastocitos

El mastocitoma solitario representa más o menos el 10% de los casos de mastocitosis cutánea[3,8,9]. Generalmente es congénito o aparece en la infancia temprana, antes de los seis primeros meses[2], aunque en raras ocasiones puede afectar a adultos[2,7,10]. Se localiza preferentemente en tronco o extremidades, pero se han reportado casos con presentación en palmas y plantas como una o varias lesiones de 1-7cm de diámetro, redondas u ovaladas en forma de mácula, placa o nódulo de color café con leche, rojo marrón, rosado o amarillento[11]. Puede presentar una superficie lisa, suave o de piel de naranja (peau d' orange)[2,4,12].

La tendencia a la formación de vesículas o ampollas es debida a la acumulación de edema después de la degranulación de mastocitos, puede aparecer en la unión dermoepidérmica y quizás se deba a una exageración del signo de Darier; el mismo que al frotar, rascar o al traumatismo mínimo ocasiona urticaria, eritema perilesional o formación de vesículas[1-4]. La urticaria puede presentarse también en forma espontánea o inducirse por un baño caliente, fiebre o por ingestión de aspirina, alcohol, codeína o comidas picantes[2-4].

Estos cuadros evolucionan con rapidez y usualmente desaparecen luego de uno a tres años, o pueden permanecer estacionarios por años con brotes de agudización y mejoría progresiva con la edad[13]. Si se inicia en la niñez, 50% remite durante la adolescencia. La recuperación total es rara, aunque se han informado curaciones espontáneas[3,4].

El diagnóstico definitivo se realiza con la clínica y el estudio histopatológico[1-4,14] de la lesión cutánea que no debe ser frotada para evitar la degranulación de los mastocitos; la tinción a realizarse es con el azul de Toluidina o Giemsa[7].

En la parte superior y media de la dermis se observan conglomerados de mastocitos que pueden ser perivasculares o perianexiales con citoplasma intensamente eosinofílico y núcleo pequeño hipercromático con gránulos meta cromáticos[4].

El diagnóstico diferencial debe hacerse con urticaria, eritema pigmentado fijo, púrpuras, xantomas, xantogranulomas, picadura de insecto; y en el estadio ampolloso en el período neonatal o primeros años debe recordarse el impétigo ampolloso, epidermolisis ampollar y ampollas por fricción.

El mastocitoma puede puede remitir espontáneamente; en los casos necesarios el tratamiento consiste en el uso de corticoides tópicos fluorados potentes, antihistamínicos y ocasionalmente PUVA. En caso de ser una sola placa se puede realizar la extirpación quirúrgica.

Referencias bibliográficas

1. Rook A: Texbook of Dermatology. Fifth Edition. Software Copyright 1992, ATTICA Cybernetics Ltd; 1104-1110.
2. Fitzpatrick, T: MD. Dermatología en Medicina General, Cuarta edición, Síndrome Mastocítico 1997; 2102-2107.
3. Ruiz Maldonado R. Tratado de Dermatología Pediátrica. Mastocitosis 1992;363-369.
4. Arenas R. Dermatología. Atlas, Diagnóstico y Tratamiento, Mastocitosis 1996; 235-238.
5. Kirshenbaum AS, Kessler SW, Goff JP, Metcalfe DD Demostration of the origin human mast cell fron CD34+ bone, marrow progenitor cells. J.Inmunol. 146:1410, 1991.
6. Zsebo KM Williams DA, Geissler EN, Broudy VC, Martin FH, Atkins HL et al.: Stem cell factor is encoded at the Sl locus of the mouse and is the

ligand for the C-kit tyrosine Kinase receptor. Cell. 1990; 63: 213-24.
7. Weedon David.: Piel Dermatologia, primera edición Marban Libro, S.L. Madrid Estaña 2002 volumen I pp. 873 - 874.
8. Johnson WC, Helwig EB.: solitary mastocytosis (urticaria pigmentosa). Arch Dermatol 1961; 84: 806-815.
9. Hurwitz S.: Clinical Padiatric Dermatology. Second Edition. wB saunders. Philadelphia, 1993 pp. 663-669.
10. Soter NA.: The skin in mastocytosis. J Invest Dermatol 1991; 96 (suppl) 32S-39S.
11. Lee HP, Yoon DH, Kim TY.: Solitary Mactocytoma on the Palm. Pediatr Dermatol 1998; 15(5): 386-387.
12. Beare JM, Minor S.: Enfermedades generalizadas. Mistocitosis. En: Ruiz Maldonado R, Parish L, Beare M.: Dermatología Pediátrica. Interamericana-McGraw-Hill, Mexico 1992 pp. 363-370.
13. Arnold HL, Odom RB. James WD. Andrew `s disease on the skin 8th Edition. WB Saunders Philadelphia 1990 pp 722.
14. Garriga MM, Friedman MM, Metcalfe DD: A survey of the number and distribution of mast cell in the skin of patients with cell disorders. J. Allergy Clin Immunol 1988; 82: 425-32.