

Mastocitosis cutánea. Presentación de un caso

Cutaneous mastocytosis: A case presentation

Dr. Catalino R. Ustáriz García¹; Dra. Ania Hernández Cabezas¹

¹Instituto de Hematología e Inmunología. Ciudad de La Habana, Cuba.

RESUMEN

Las mastocitosis comprenden un grupo de enfermedades que se caracterizan por la acumulación anormal de mastocitos y por la liberación de sus mediadores químicos. Existen formas puramente cutáneas y otras con infiltración de cualquier tejido. Su etiología es desconocida. En la piel se manifiesta como urticaria pigmentosa. El tratamiento es sintomático y no altera el curso de la enfermedad. Se describe una paciente de 39 años de edad que presentó manchas de color carmelita en ambos miembros superiores, que se extendieron progresivamente a la cara, cuello, tórax, abdomen y ambos muslos, sin afectar las palmas de las manos ni las plantas de los pies. Inicialmente se hizo el diagnóstico de vasculitis. En la biopsia de piel se detectó mastocitosis cutánea tipo telangiectasia macularis eruptiva perstans.

Palabras clave: mastocitosis, mastocitosis cutánea, vasculitis.

ABSTRACT

Mastocytosis includes a group of diseases characterized by an abnormal accumulation of mastocytes and by the release of chemical mediators. There are ways purely cutaneous and others with infiltration of any tissue. Its etiology is unknown. In the skin it is manifested as a pigmented a nettle rash. Treatment is symptomatic without alteration of the disease course. This is the case of a female patient aged 39 with brown spots in both upper limbs progressively spreading to face, neck, thorax, abdomen and both thighs, not affecting of neither palms nor soles. Initially, vasculitis diagnosis was made. In skin biopsy it was possible to detect cutaneous mastocytosis type macularis eruptive perstans telangiectasia.

Key words: Mastocytosis, cutaneous mastocytosis, vasculitis.

INTRODUCCIÓN

Las mastocitosis comprenden un grupo de enfermedades poco frecuentes que pertenecen al grupo de las llamadas "enfermedades raras", que se caracterizan por anormal crecimiento y acumulación de mastocitos, cuyos signos y síntomas se deben a la infiltración de los tejidos y los órganos por estas células y a la liberación de sus mediadores químicos. Existen formas puramente cutáneas y otras formas más severas con compromiso visceral, que afectan fundamentalmente tejido óseo, la medula ósea, el tracto gastrointestinal y el sistema nervioso central.¹⁻⁴

El objetivo de este trabajo es la presentación de un caso de mastocitosis cutánea, atendiendo a lo poco frecuente de esta enfermedad y a su difícil diagnóstico.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente de 39 años de edad, del sexo femenino, con antecedentes de haber sido colecistectomizada por litiasis vesicular hace aproximadamente 8 años. Cuatro años después de esta intervención presentó dolor en hipogastrio, por lo que recibió tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos, por vía oral y en forma de supositorios. Un año después de este cuadro, comenzó a presentar manchas de color carmelita en ambos brazos y antebrazos, que se fueron extendiendo por la cara, cuello, tórax, abdomen y ambos muslos, sin alcanzar las piernas, pies, palmas de las manos ni plantas de los pies. No mostró prurito, dolor, ni otra manifestación clínica. Hace algo más de un año le diagnosticaron una vasculitis y le comenzaron tratamiento con prednisona 20 mg/día y antihistamínicos, ambos por vía oral. Debido a que no mejoraban las lesiones acudió a la consulta de Inmunología del Instituto de Hematología e Inmunología.

En el examen físico se encontraron zonas hiperpigmentadas de color carmelita-rojizo, de 1 a 3 cm, de bordes bien definidos, que no confluían ni hacían prominencia sobre el resto de la piel, y no se observaron signos de rascado ni descamación en su superficie. Estas lesiones cubrían la cara ([Fig. 1A](#)), el cuello, el tórax ([Fig. 1B](#)), el abdomen, los miembros superiores ([Fig. 1C](#)), y los muslos. El signo de Darier fue negativo. Las plantas de los pies y las palmas de las manos estaban respetadas. El resto de su examen físico fue normal.

El hemograma, las pruebas bioquímicas realizadas y el ultrasonido abdominal mostraron resultados normales. En el medulograma y en la biopsia de médula ósea no había aumento de mastocitos. La biopsia de piel evidenció: hiperpigmentación de la basal; ligera espongirosis focal; escaso infiltrado linfocitario perivascular; células poligonales y de aspecto algo fusiforme, de citoplasma abundante con gránulos gruesos, que se tiñeron metacromáticamente con Giemsa y Azul de Toluidina, distribuidos en dermis superior en forma esporádica y alrededor de pequeños vasos ([Fig. 2A, B y C](#)). El estudio histológico fue compatible con una mastocitosis cutánea tipo maculopapular/telangiectasia macularis eruptiva pertrans.

Se ha mantenido con tratamiento a base de antihistamínicos H1 y ha continuado sin manifestaciones clínicas y sin modificación de las lesiones cutáneas.

DISCUSIÓN

Como se ha planteado en múltiples publicaciones, las mastocitosis son poco frecuentes en cualquiera de las formas clínicas de presentación; afectan por igual a ambos sexos y puede presentarse en niños y adultos, pero en el 70-75 % de los casos pediátricos, las lesiones aparecen antes de los 2 o 3 años de edad; y en los adultos, en la tercera o cuarta décadas de la vida.⁵⁻⁷ La causa del aumento en el número de mastocitos es desconocida y estos pueden infiltrar cualquier tejido u órgano. Las lesiones de la piel suelen ser de color amarillo oscuro o café-rojizas y ligeramente elevadas. Las palmas de las manos y las plantas de los pies son respetadas y generalmente también la cara. La infiltración de más de un órgano constituye la mastocitosis sistémica.^{8,9}

En nuestra paciente existieron los antecedentes de la ingestión de antiinflamatorios no esteroideos, que podrían haber influido en la aparición de los síntomas que presentaba, lo que coincide con lo señalado por otros autores. En cuanto a la edad de aparición y a la localización de las lesiones cutáneas, tenemos que estas se presentaron en la tercera década de su vida, y que no afectaron las palmas de las manos ni las plantas de los pies. Sin embargo, mostraba gran cantidad de lesiones cutáneas faciales, lo que no coincide con lo señalado en la literatura. El frotamiento de las lesiones produce de inmediato enrojecimiento y urticaria (Signo de Darier), que no se observó en nuestra paciente.

El pronóstico es diferente según la forma clínica, la carga mastocitaria y la edad de comienzo de la enfermedad.¹⁰⁻¹² Existen varias clasificaciones de acuerdo con los síntomas, signos y pronóstico. A pesar de las múltiples clasificaciones para la enfermedad de células mastocíticas, ninguna ha sido universalmente aceptada. La clasificación modificada de Metcalfe reconoce 5 categorías que se asocian con diferentes pronósticos y tratamientos.^{13,14} La propuesta adoptada por la OMS incluye no solo aspectos morfológicos, sino también clínicos, y es bastante flexible para incorporar nuevos datos moleculares que surjan para este grupo de enfermedades.¹⁵

Los mastocitos se encuentran distribuidos en casi todos los órganos, principalmente próximos a los vasos sanguíneos y linfáticos, nervios periféricos y epitelios. El desarrollo normal de los mastocitos requiere de la interacción del factor de crecimiento mastocitario y de los receptores c-kit, que se expresan por los mastocitos en las diferentes etapas evolutivas. El factor de crecimiento mastocitario se une con el receptor c-kit (proteína producto del proto-oncogen-kit) y estimula la proliferación mastocitaria. Además, el factor de crecimiento mastocitario estimula los melanocitos y la síntesis de melanina, lo que explicaría la hiperpigmentación característica de las lesiones cutáneas. Los mastocitos pueden ser activados por mecanismos mediados por la Ig E y por otros que son Ig E independientes.¹⁶⁻²⁰

El tratamiento es sintomático y no altera el curso de la enfermedad. Está dirigido a evitar la acción de agentes que pueden desencadenar la liberación de mediadores químicos en los mastocitos, como son los estímulos físicos, algunas comidas y medicamentos, así como otros factores como el estrés emocional, la administración de polímeros de alto peso molecular, veneno de serpientes, entre otros.^{21,22}

En nuestro caso, la paciente continúa con tratamiento con antihistamínicos, se mantiene sin síntomas acompañantes y no refiere la aparición de nuevas lesiones.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Golkar L, Bernhard JD. Mastocytosis. *Lancet* 1997;349:1379-85.
2. Celi H, Legña M. Mastocitoma solitario. *Dermatología. Sociedad Ecuatoriana de Dermatología* 2000;9:12-4.
3. Gazca A, Frías LO, Balbuena EJ, Ontiveros P, Mena CA. Mastocitosis en la edad pediátrica. Comunicación de tres casos. *Rev Alergia Mex* 1990;43:84-9.
4. Querol I, Bueno M, Sanz L, Cordova A. ¿Cuál es su diagnóstico? Lesión cutánea ovoide en la espalda. *An Esp Pediatr* 1997;46:85-6.
5. Larralde de Luna M. *Dermatología neonatal y pediátrica*. Buenos Aires: Ediciones Médicas; 1995. pp. 271-4.
6. Valent P, Horny HP, Escribano L, Longley BJ, Li CL, et al. Diagnostic criteria and classification of mastocytosis: A consensus proposal. *Leuk Res* 2001;25:603-25.
7. Middelkamp MA, Heide R, Tank B, Orange A. Comparison of mastocytosis arising in childhood and in adults. *J Eur Acad Derm Venereol* 2002;19:379-81.
8. Hartman K, Henz BM. Mastocytosis: Recent advances in defining the disease. *Br J Dermatol* 2001;144:682-959.
9. Webb TA, Li CY, Yam LT. Systemic mast cell disease: A clinical and hematopathologic study of 26 cases. *Cancer* 1982;49:928-38.
10. Bateman H, Shtoff V, Centeno L, Bielory L. Systemic mastocytosis: A diagnostic challenge. *Ann Allergy* 1995;74:379-86.
11. Chung J. Telangiectasia macularis eruptiva perstans. *Dermatology Online J* 2000;6:6. Disponible en: <http://dermatology.cdlib.org/DOJvol6num1/NYUcases/tmep/tmep-esp.html>
12. Loubyres S, Leaute-Labreze C, Roul S, Labbe L, Bioulac-Sage P, et al. Classification et prise en charge des mastocytes de l'enfant. *Ann Dermatol Venereol* 1999;126:20-5.
13. Metcalfe DD. Classification and diagnosis of mastocytosis: Current status. *J Invest Dermatol* 1991;96(suppl):2S-4S.
14. Metcalfe DD. Mastocytosis syndromes. En: Middleton J, Reed Ellis, Adkinson, Younginger, Busse, eds. *Allergy. Principles and practice*. 4 ed. St Louis: Mosby; 1993. pp. 1537-51.
15. Valent P, Horny HP, Li CY, Longley BJ, Metcalfe DD, et al. Mastocytosis. En: Jaffe ES, Harris NE, Stein H, Vardiman JW, eds. *WHO. Classification of tumors*.

Pathology and genetics of tumors of haematopoietic and lymphoid tissues. Lyon: IARC Press; 2001. pp. 293-302.

16. Longley J, Duffy TP, Kohn S. The mast cell and mast cell disease. J Am Acad Dermatol 1995;32:545-58.

17. Schneider I, Schwartz RA. Mast cell disease. Cutis 1997;59:63-7.

18. Orfao A, García-Montero AC, Sánchez L, Escribano L. REMA. Recent advances in the understanding of mastocytosis: The role of KIT mutations. Br J Haematol 2007;138:12-30.

19. González de Olano D, de la Hoz Caballero B, Núñez R, Sánchez L, Cuevas M, et al. Prevalence of allergy and anaphylactic symptoms in 210 adults and pediatric patients with mastocytosis in Spain: A study of the Spanish network on mastocytosis (REMA). Clin Exp Allergy 2007;37:1547-55.

20. Akin C. Clonality and molecular pathogenesis of mastocytosis. Acta Hematol 2005;114:61-9.

21. García P, Gutiérrez Z, Cortez F, Rodríguez S. Mastocitosis cutánea en el hospital "Daniel Alcides Carrión". Reporte de 8 casos. Folia Dermatol 2004;15:1-6.

22. González de Olano D, Álvarez I, Esteban MI, Sánchez L, de Durana MD, et al. Safety and effectiveness of immunotherapy in patients with indolent systemic mastocytosis presenting with Hymenoptera venom anaphylaxis. J Allergy Clin Immunol 2008;121:519-26.

Recibido: 9 de febrero de 2010.

Aprobado: 24 de febrero de 2010.

Dr. *Catalino R. Ustáriz García*. Instituto de Hematología e Inmunología. Apartado 8070, CP 10800. Ciudad de La Habana, Cuba. Tel (537) 643 8695, 643 8268, Fax (537) 644 2334. e-mail: ihidir@hemato.sld.cu Website: <http://www.sld.cu/sitios/ih>



Fig. 1. Mastocitosis cutánea. Lesiones planas hiperpigmentadas de intensidad variable: en la cara (A), en el tórax (B) y en los brazos (C). En esta última localización se observa una zona marcada con un círculo que corresponde al área cicatrizal de la biopsia realizada.

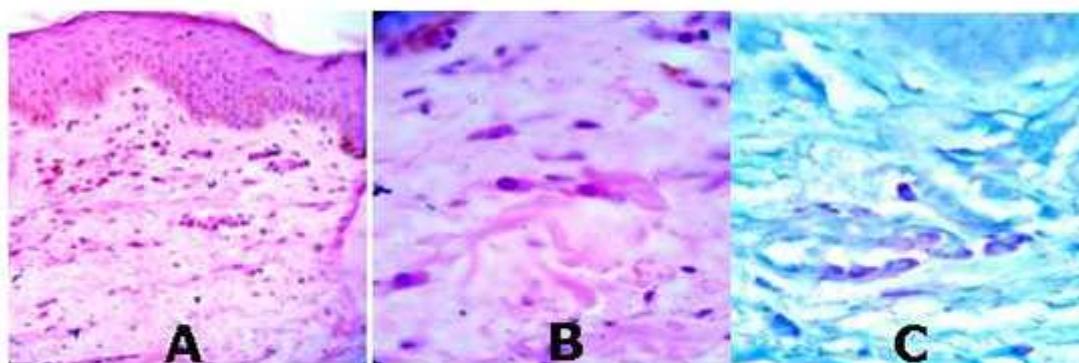


Fig. 2. Biopsia de piel. (A) Ligeramente incremento de células mastocíticas (HE, x40). (B) Células poligonales y ovoides con núcleos con cromatina apretada; citoplasma con gránulos azurófilos y nucleolo inconspicuo (mastocitos) (HE, x100). (C) Escasas células mastocíticas en la dermis papilar, esparcidas difusamente sin formar nidos. Los gránulos muestran metacromasia (AT, x100). HE: hematoxilina-eosina; AT: azul de toluidina.