

Mastocitosis cutánea nodular múltiple

Multiple nodular cutaneous mastocytosis.

Ileana Elizabeth Arreola-Jáuregui,¹ Juan Enrique Paniagua-Santos,¹ Gabriel Huerta-Rivera,² Juan Basilio López-Zaldo,¹ Manuel Soria-Orozco,⁴ Minerva Vázquez-Huerta,³ Juan Gabriel Barrientos-García⁵

Resumen

La mastocitosis incluye un amplio espectro de trastornos caracterizados por hiperplasia de mastocitos en la piel y otros órganos. La mastocitosis infantil generalmente comienza antes de la pubertad y se atribuye a la alteración del gen c-kit. La mastocitosis cutánea maculopapular y el mastocitoma solitario siguen siendo las formas más comunes de mastocitosis cutánea. Se comunica el caso de un paciente hispano de 15 meses de edad con mastocitomas nodulares múltiples congénitos (> 20). Se han descrito de manera anecdótica manifestaciones clínicas atípicas de mastocitomas múltiples, éste es el primero en documentar más de 20 mastocitomas nodulares en un paciente.

PALABRAS CLAVE: Mastocitosis cutánea; mastocitosis cutánea maculopapular; mastocitoma solitario.

Abstract

Mastocytosis includes a wide spectrum of disorders characterized by mast cell hyperplasia in skin and other organs. Childhood mastocytosis usually has an onset before puberty and is attributed to c-kit alteration. Maculopapular cutaneous mastocytosis and solitary mastocytoma remain the most commonly forms of cutaneous mastocytosis. This paper reports a 15-month Hispanic male with congenital multiple (> 20) nodular mastocytomas. Anecdotal reports have described atypical clinical presentations of multiple mastocytomas; to our knowledge this is the first to report more than 20 nodular mastocytomas in a patient.

KEYWORDS: Cutaneous mastocytosis; Maculopapular cutaneous mastocytosis; Solitary mastocytoma.

¹ Dermatóloga y cirujana dermatóloga.

² Dermatólogo.

³ Médico cirujano.

Clínica DERMACenter-Dermatología, Cirugía y Cosméticos. Clínica de Estética Láser, Guadalajara, Jalisco, México.

⁴ Residente en Dermatología, Departamento de Dermatología, Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde, Guadalajara, Jalisco, México.

⁵ Dermatopatólogo, Departamento de Dermatología, Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio, Zapopan, Jalisco, México.

Recibido: mayo 2018

Aceptado: julio 2018

Correspondencia

Manuel Soria Orozco
manuelspitz@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Arreola-Jáuregui IE, Paniagua-Santos JE, Huerta-Rivera G, López-Zaldo JB y col. Mastocitosis cutánea nodular múltiple. Dermatol Rev Mex. 2019 marzo-abril;63(2):198-201.

ANTECEDENTES

La mastocitosis es un grupo de trastornos poco comunes caracterizados por la proliferación anormal y la acumulación de mastocitos, puede estar limitada a la piel (mastocitosis cutánea) o afectar múltiples órganos (mastocitosis sistémica).^{1,2} A su vez, la mastocitosis cutánea se subdivide en maculopapular, mastocitoma, telangiectasia macularis eruptiva perstans y mastocitosis cutánea difusa; la mastocitosis cutánea maculopapular es la forma más común de mastocitosis cutánea.³

El mastocitoma es la segunda forma de mastocitosis cutánea maculopapular más comúnmente diagnosticada (10-20%) y se manifiesta con una lesión nodular de color marrón rojizo sintomática de incluso 3-4 cm de diámetro con apariencia de piel de naranja.² El inicio suele ser congénito y, aunque raro, los informes de casos anecdóticos han descrito manifestaciones clínicas con mastocitomas múltiples.⁴ En este artículo se describe un caso de mastocitomas nodulares cutáneos múltiples.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino hispano de 15 meses de edad, que acudió a nuestra clínica por tener múltiples lesiones de color amarillento en los pies y las nalgas desde el nacimiento. Los padres refirieron que las lesiones se habían ido extendiendo gradualmente al tronco y las extremidades en meses subsecuentes. El paciente tenía el antecedente de neurofibromatosis tipo I familiar.

Al examen físico, se observaron múltiples nódulos firmes de color amarillento de entre 3 y 10 mm, así como manchas hipercrómicas color marrón claro en el tronco y las extremidades con signo de Darier positivo (**Figura 1**). Se identificaron 29 lesiones. El resto del examen físico se reportó sin hallazgos de relevancia.

Se realizó biopsia por punción y estudio histopatológico, que mostró un denso infiltrado inflamatorio intersticial y perivascular formado principalmente por mastocitos en la dermis superficial y media (**Figura 2A y B**). Además, se observaron gránulos metacromáticos intracitoplasmáticos en tinción con azul de toluidina (**Figura 2C**). Los hallazgos clínicos e histopatológicos fueron concordantes con mastocitosis cutánea de tipo nodular. Se difirieron estudios de extensión, con seguimiento y vigilancia en citas subsecuentes al no registrarse síntomas de daño sistémico.

DISCUSIÓN

La incidencia exacta de la mastocitosis se desconoce.⁵ Asimismo, la mastocitosis cutánea maculopapular se distingue por su limitación a la piel e incluye un espectro variado de manifestaciones clínicas, las más comunes son mastocitosis cutánea maculopapular y mastocitoma nodular. La mastocitosis cutánea maculopapular, también llamada urticaria pigmentosa, se distingue por lesiones maculopapulares eritematosas a pardas, típicamente en el tronco, y puede manifestarse en adultos, lactantes y niños pequeños.^{2,4} En contraste, el mastocitoma o la mastocitosis nodular se identifican usualmente en lactantes y se caracterizan por la existencia de uno o más nódulos o placas, amarillentos o marrones, que en 50% de los casos se acompañan del signo de Darier.^{6,7} En efecto, se ha considerado que las manifestaciones cutáneas comprenden un amplio espectro clínico. De manera comparativa con este caso y de manera anecdótica en la bibliografía, se ha reportado daño de mucosas, anetodermia secundaria y la coexistencia de múltiples nódulos y pápulas, en la mayoría de los casos se encontraron un máximo de seis lesiones nodulares.^{8,9} En nuestro reporte, la manifestación clínica fue concordante con mastocitosis cutánea maculopapular con la existencia de múltiples mastocitomas nodulares; a nuestro entender,



Figura 1. Múltiples neoformaciones papulares y nodulares lisas, ligeramente elevadas, bien delimitadas, de color pardo amarillento en el tronco y las extremidades. **B.** La fricción de una de las lesiones provoca urticación y halo eritematoso del área (signo positivo de Darier).

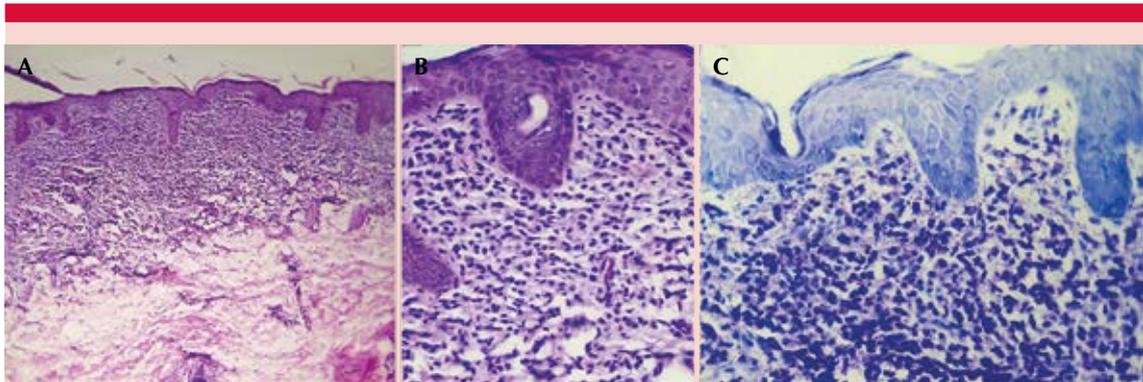


Figura 2. Fotomicrografía HE de la piel a 10x (A) y 40x (B) que muestra infiltrado inflamatorio intersticial denso y perivascular formado por mastocitos redondos y cuboidales, compactados, uniformemente espaciados en la dermis superficial y media. **C.** Fotomicrografía azul de toluidina (40x) que muestra gránulos metacromáticos intracitoplasmáticos.

es el primer caso en el que se encontraron 29 mastocitomas en un lactante.

El diagnóstico puede apoyarse con dermatoscopia y microscopia óptica. Los hallazgos más relevantes en la dermatoscopia son un patrón homogéneo de color marrón-amarillo, vascular y pigmentado.¹ A la histopatología, se encuentra un infiltrado denso inflamatorio de la dermis,

constituido por mastocitos redondos u ovales, con citoplasma claro y núcleo central.^{5,6} En este caso los hallazgos clínicos e histopatológicos son consistentes con lo previamente descrito en la bibliografía.

Por último, no hay un tratamiento definitivo contra la mastocitosis cutánea. La base del tratamiento de la mayor parte de las mastocitosis

pediátricas es conservador y sintomático debido al pronóstico favorable y alivio de las lesiones en 90% de los pacientes en un promedio de 10 años. Se instruye a los pacientes a evitar factores precipitantes de la degranulación de mastocitos, como el consumo de alimentos y medicamentos.¹⁰ Los antihistamínicos H1 y H2 disminuyen el prurito, el enrojecimiento y los síntomas gastrointestinales. En la bibliografía se ha sugerido que la administración de cromoglicato disódico, corticoesteroides tópicos de alta potencia e inhibidores de la calcineurina pudiesen resultar efectivos para acelerar el alivio clínico de las lesiones cutáneas que afectan áreas limitadas del cuerpo.^{4,11-12} En casos agresivos de mastocitosis con daño sistémico se ha descrito la administración de interferón alfa (con o sin corticoesteroides) e inmunomoduladores, como el imatinib, que pueden controlar los síntomas y ralentizar el avance de la enfermedad.¹³ Asimismo, la administración de psoralenos orales más PUVA, el láser colorante pulsado en una longitud de onda de 585 nm y el láser Nd:YAG de 532 nm han reportado beneficios cosméticos en la mastocitosis cutánea.¹⁴⁻¹⁶ En el caso del paciente comunicado, se indicó loratadina 0.2 mg/kg/día, junto con asesoramiento respecto a signos de alarma y factores desencadenantes, con evolución asintomática, pero persistencia de las lesiones en una visita de seguimiento a dos y seis meses.

REFERENCIAS

1. Azaña JM, Torrelo A, Matito A. Actualización en mastocitosis. Parte 1: fisiología, clínica y diagnóstico. *Actas Dermosifilogr* 2016;107(1):5-14.
2. Dhruv Gopal, Poonam Puri, Avninder Singh, et al. Asymptomatic solitary cutaneous mastocytoma: A rare presentation. *Indian J Dermatol* 2014;59(6):634.
3. Frieri M, Quershi M. Pediatric mastocytosis: A review of the literature. *Pediatr Allergy Immunol Pulmonol* 2013;26(4):175-180.
4. Patrizi A, Tabanelli M, Neri I, Viridi A. Topical corticosteroids versus "wait and see" in the management of solitary mastocytoma in pediatric patients: a long-term follow-up. *Dermatol Ther* 2015;28:57-61.
5. Suresh MS, Dandale A, Dhurat R, Sarkate A, Ghate S. Case report: Solitary mastocytoma treated successfully with topical tacrolimus. Doi:10.12688/f1000research.3253.1. eCollection 2014.
6. Nair B, Sonthalia S, Aggarwal I. Solitary mastocytoma with positive Darrier's sign. *Indian Dermatol Online J* 2006;7:141-142.
7. Thappa DM, Jeecankumar B. Solitary mastocytoma. *Indian Pediatr* 2005;42:17.
8. Somani V K, Shamara V K, Sita V, Razvi F, Suc. Congenital multiple cutaneous mastocytoma. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 1996;62:175-177.
9. Pérez-Pérez L, Allegue F, Caeiro JL, Fabeiro JM, Rodríguez AP, Zulaica A. Coexistence of two types of clinical lesions in childhood onset mastocytosis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2011;77:184-187.
10. Ben-Amitai D, Metzker A, Cohen HA. Pediatric cutaneous mastocytosis: a review of 180 patients. *Isr Med Assoc J* 2005;7(5):320-2.
11. Heide R, Beishuizen A, De Groot H, et al. Mastocytosis in children: a protocol for management. *Pediatr Dermatol* 2008;25(4):493-500.
12. Matsomoto M, Ikeda M, Takeya M, Kodama H. Plane xanthoma associated with multiple mastocytoma. *Pediatr Dermatol* 2007;24(5):E66-E69.
13. Hoffmann KM, Moser A, Lohse P, Winkler A, Binder B, Sovinz P, Lackner H, Schwinger W, Benesch M, Urban C. Successful treatment of progressive cutaneous mastocytosis with imatinib in a 2-year-old boy carrying a somatic KIT mutation. *Blood* 2008 Sep 1;112(5):1655-7.
14. Kinsler VA, Hawk JL, Atherton DJ. Diffuse cutaneous mastocytosis treated with psoralen photochemotherapy: case report and review of the literature. *Br J Dermatol* 2005 Jan;152(1):179-80.
15. Ellis DL. Treatment of telangiectasia macularis eruptiva perstans with the 585-nm flashlamp-pumped dye laser. *Dermatol Surg* 1996;22(1):33-7.
16. Resh B, Jones E, Glaser DA. The cosmetic treatment of urticaria pigmentosa with Nd:YAG laser at 532 nanometers. *J Cosmet Dermatol* 2005;4(2):78-82.