

Mastocitoma Cutáneo: presentación inusual.

CARMEN E. KANNEE¹, CARMEN LÓPEZ²

Resumen:

El mastocitoma cutáneo es una forma de mastocitosis con compromiso exclusivo de la piel, el cual se presenta generalmente como una lesión única en el cuello, el tronco, los brazos y las piernas. Las características típicas son la de un nódulo color marrón rojizo o amarillento, de consistencia gomosa, la superficie con aspecto de piel de naranja, y signo de Darier positivo. Se presenta un caso en localización no frecuente digital, sin piel de naranja, y signo de Darier negativo, lo que causó confusión clínica. Se realizó el diagnóstico final mediante el estudio histopatológico.

Palabras Claves: mastocitoma cutáneo, Signo de Darier

Cutaneous mastocytoma: unusual presentation

Abstract:

Cutaneous mastocytoma is a type of mastocytosis compromising the skin exclusively, which generally presents as a unique nodule, located on the neck, trunk, arms or legs. The typical clinical characteristics are brown to red or yellowish color, "peau d' orange" appearance, rubbery consistency, and a positive Darier sign. We present a clinical case with an infrequent anatomic distribution, absence of "peau d' orange" appearance and negative Darier sign, causing clinical confusion. The diagnosis was made by the histopathologic study.

Key words: cutaneous mastocytoma, Darier's sign

Introducción

Las mastocitosis son un grupo heterogéneo de enfermedades poco frecuentes caracterizadas por la proliferación clonal e infiltración de mastocitos en uno o más órganos del cuerpo, principalmente en la piel, la médula ósea y el tracto gastrointestinal¹⁻⁴. Según este concepto se pueden clasificar en formas: cutáneas puras y sistémicas en las que están comprometidos órganos internos, las cuales pueden cursar con o sin compromiso cutáneo y con o sin malignidad hematológica^{1,4}.

Aunque se puede diagnosticar cualquier forma de mastocitosis en niños, en general son exclusivamente cutáneas y el compromiso de órganos internos es muy raro, a diferencia de los adultos¹⁻⁴.

Tradicionalmente las mastocitosis cutáneas se sub-clasifican en tres grupos: la forma maculopapular (anteriormente urticaria pigmentosa), mastocitoma solitario de la piel y la mastocitosis cutánea difusa^{1,2,4}. Esta clasificación no describe ni incluye completamente todas las variantes clínicas dentro de

1. **Pediatra-Dermatólogo.**
Ejercicio privado (Torre
Médica. Terras Plaza)

2. **Patólogo-Dermatopatólogo.**
Profesor asistente de
Histología. Universidad Central
de Venezuela. Patólogo. IVSS

Autor para Correspondencia:
Carmen E. Kannee
Correo electrónico:
ckannee@yahoo.com

CASO CLÍNICO

las mastocitosis cutáneas, lo cual puede tener repercusión en la evolución y pronóstico, por lo que actualmente está en discusión y se proponen modificaciones^{2,4}.

En una revisión sistemática de 1.747 casos de mastocitosis en niños, la forma más común fue la maculopapular (75%), seguida del mastocitoma (20%) y muy raro la mastocitosis cutánea difusa (5%)⁵. La forma macular telangiectática (anteriormente telangiectasia macularis eruptiva perstans) está descrita como casi exclusiva de los adultos y es controversial su existencia como entidad separada dentro de las mastocitosis cutáneas².

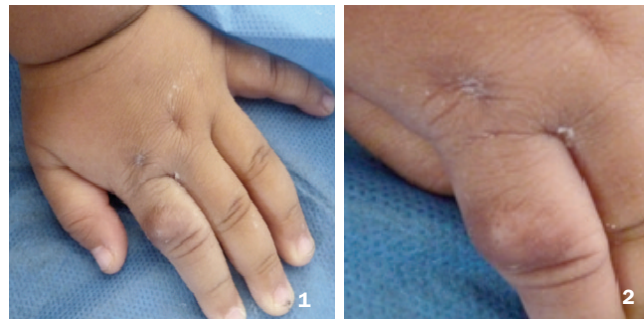
El mastocitoma cutáneo es típico de la edad pediátrica. Se reporta sólo en forma aislada en los adultos²⁻⁴. Puede aparecer desde el nacimiento hasta los primeros meses de vida. Se presenta como un nódulo rojo-marrón, rosado o amarillento, de 1-5 cm, de consistencia firme o gomosa, con una superficie lisa o tipo piel de naranja y usualmente solitario, aunque también pueden ser múltiples²⁻⁵. La clasificación tradicional aceptada por la OMS lo denomina mastocitoma solitario de la piel, sin embargo, en vista de que puede presentarse más de una lesión, un grupo de expertos en el estudio de las mastocitosis propone eliminar el término solitario y sustituirlo, para uniformidad con las otras entidades, por mastocitoma cutáneo².

A continuación se presenta un caso de mastocitoma cutáneo en edad pediátrica cuya presentación atípica causó confusión clínica. Se llegó al diagnóstico por el estudio histopatológico.

Caso Clínico

Lactante menor femenina de 8 meses de edad, cuya madre consultó por notar la presencia de una lesión de crecimiento progresivo en el segundo dedo de la mano izquierda desde los 15 días de vida. Negó episodios previos de eritema, habones o vesiculación sobre la lesión. También, negó ruborización, síntomas gastrointestinales o cardiovasculares. Al examen físico se observó un nódulo de color de la piel a pardo, más pigmentado en la periferia, de superficie lisa, sin aspecto de piel de naranja, de consistencia blanda, en el dorso de la falange proximal de la mano izquierda, signo de Darier negativo (Figuras 1 y 2).

Se realizó biopsia incisional de la lesión. En el estudio histopatológico con coloración de H/E se observó en la dermis infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial, constituido por células ovaladas a redondas con citoplasma de aspecto granular y eosinofílico (Figuras 3 y 4) y en la coloración de azul de toluidina se aprecian gránulos rojizos (metacromasia) en el citoplasma de las células, confirmando la presencia de mastocitos (Figuras 5 y 6).



Figuras 1 y 2. Nódulo de color de la piel a pardo, más pigmentado en la periferia, de superficie lisa, sin aspecto de piel de naranja, de consistencia blanda, en dorso de la falange proximal de la mano izquierda.

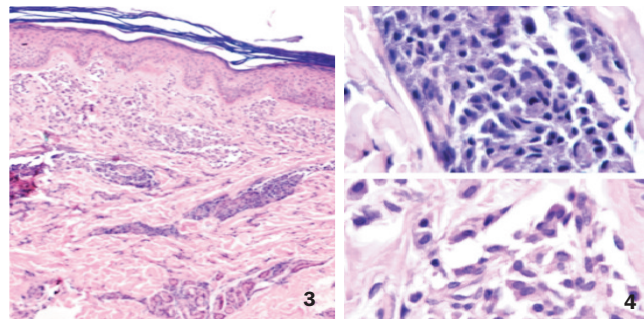
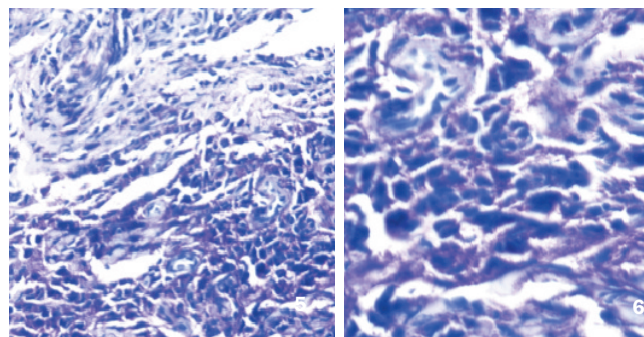


Figura 3. H/E 4x. Acanthis irregular leve. En dermis infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial. Figura 4. H/E 40x Infiltrado constituido por células ovaladas a redondas con citoplasma de aspecto granular, eosinofílico.



Figuras 5 y 6. Coloración de azul de toluidina que demuestran gránulos rojizos (Metacromasia) en el citoplasma de las células.

Con la realización de la correlación clínico patológica se concluye con el diagnóstico de mastocitoma cutáneo.

Se indicó tratamiento con esteroide tópico en la lesión remanente y observación. Durante su evolución no ha presentado manifestaciones sistémicas o nuevas lesiones.

Discusión

Se presenta un caso de mastocitoma cutáneo en una localización inusual y sin signo de Darier, lo que hace difícil el diagnóstico clínico.

El mastocitoma cutáneo puede aparecer en cualquier distribución anatómica, pero la localización más frecuente es en el tronco, el cuello, los brazos y las piernas, respetando las palmas y las plantas, generalmente^{2,3,6}. La ubicación en las manos y específicamente digital como la reportada no es frecuente⁶. Se encontraron reportes aislados⁷.

La liberación de mediadores vasoactivos durante la activación y de granulación de los mastocitos puede producir síntomas locales y/o sistémicos. Esta activación puede ocurrir por diferentes estímulos como la fricción de las lesiones, cambios de temperatura, estrés emocional, ciertos alimentos, algunos medicamentos y picaduras de avispas o abejas³.

Dentro de las manifestaciones locales es característico el signo de Darier, el cual se define como el enrojecimiento, formación de habones o vesiculación y ampollas con el roce o fricción de la lesión cutánea de mastocitosis. En las mastocitosis cutáneas pediátrica es casi siempre positivo. Lo que facilita el diagnóstico clínico, cuando el médico lo tiene presente^{2,5}. En los mastocitomas, especialmente aquellos de gran tamaño, la búsqueda del signo de Darier debe hacerse con precaución ya que puede llegar a causar reacciones sistémicas como síncope e hipotensión². La negatividad del signo de Darier durante el examen físico en mastocitomas cutáneos ha sido descrito anteriormente en la literatura como reporte de caso aislado⁸ y hasta en 50% de una serie de casos de 38 pacientes⁹. Sin embargo, este último reporte resalta que a pesar de no haber encontrado positividad en el signo de Darier durante el examen físico, el interrogatorio a los familiares si demostró una historia de vesiculación-ampollas recurrentes en el sitio de la lesión en la mayoría de los casos.

En casos de mastocitomas cutáneos no son frecuentes los síntomas generales como: prurito, ruborización, formación de ampollas, palpitations, síntomas gastrointestinales, hipotensión y anafilaxis^{5,6,10}.

En los pacientes pediátricos, los síntomas suelen disminuir posteriormente a los 18 meses de la aparición de la lesiones cutáneas³. En el caso presentado la paciente tenía 8 meses de edad, por lo que no es frecuente la disminución de la positividad del signo de Darier, tampoco fue referido por los familiares episodios previos de eritema, habones o vesiculación sobre la lesión.

Los mastocitomas cutáneos en niños son lesiones benignas, sin compromiso de órganos internos, que se resuelven prácticamente en 100% al pasar a la pubertad. Dada la tendencia a la curación espontánea, el tratamiento está dirigido al alivio de los síntomas locales y sistémicos, cuando estén presentes.

Se debe realizar prevención y evitar los posibles desencadenantes, para el tratamiento se recomienda el uso de esteroides tópicos con o sin oclusión, drogas para bloquear los síntomas sistémicos y exeresis de las lesiones cuando los síntomas son importantes⁴.

Conclusión

El mastocitoma cutáneo debe ser considerado en el diagnóstico diferencial de las lesiones nodulares en niños, incluso en localizaciones atípicas y cuando el signo de Darier sea negativo. Se debe hacer énfasis en el interrogatorio sobre episodios anteriores de formación de habones, vesiculación o ampollas en la lesión, pero incluso si están ausentes no descarta el diagnóstico. El estudio histopatológico permitirá el diagnóstico definitivo●

Referencias

1. Valent P, Horny H, Escribano L, et al. Diagnostic criteria and classification of mastocytosis: a consensus proposal. *Leuk Res* 2001;25:603-25.
2. Hartman K, Escribano L, Grattan C, et al. Cutaneous manifestations in patients with mastocytosis: Consensus report of the European Competence Network on Mastocytosis; the American Academy of Allergy, Asthma & Immunology; and the European Academy of Allergology and Clinical Immunology. *J Allergy Clin Immunol* 2016;137:35-45
3. Azaña J, Torrelo A, Matito A. Update on Mastocytosis (Part 1): Pathophysiology, Clinical Features, and Diagnosis. *Actas Dermosifiliogr*. 2016;107:5-14
4. Heide R, Beishuizen A, De Groot H, et al. Mastocytosis in Children: A Protocol for Management. *Ped Dermatol* 2008;25:493-500.
5. Meni C, Bruneau J, Georjgin-Lavialle G, et al. Pediatric mastocytosis: a systematic review of 1747 cases. *Br J Dermatol* 2015; 172:642-651
6. Akoglu G, Erkin G, Cakir B, et al. Cutaneous mastocytosis: demographic aspects and clinical features of 55 patients. *J Eur Acad Dermatol* 2006; 20:969-73
7. Saini P, Kumar A, Kumar L, et al. Solitary plaque with recurrent blistering on the finger of a child. *Indian J Dermatol* 2015;60:218
8. Gopal D, Poonam P, Ramesh V. Asymptomatic Solitary Cutaneous Mastocytoma: a rare presentation. *Ind J Dermatol* 2014, 59: 634
9. Munro C, Farr P. Solitary mastocytoma causing recurrent blistering in infancy. *Arch Dis Child* 1992; 67:1038-39
10. Hannaford R, Roger M. Presentation of cutaneous mastocytosis in 173 children. *Austal J Dermatol* 2001; 42:15-21