

# MASTOCITOSIS

Dra. Marisol Carvalho G.\*  
Dr. Francisco González\*\*  
Dra. Zulay Torres Y.\*\*\*

Carvalho G M, González F, Torres Y Z. **Mastocitosis**. Denn Venez 1993; Vol. 31, Supl. N° 1: 25-31.

## RESUMEN

El aumento en el número total de mastocitos es conocido como mastocitosis. Las manifestaciones cutáneas de esta rara enfermedad han sido reconocidas por más de 100 años, sin embargo en la década pasada se despertó un gran interés sobre la importancia del rol de mastocito en la salud y en la enfermedad.

Se realiza una revisión actualizada sobre los aspectos fisiológicos del mastocito y se analizan los aspectos clínicos, la clasificación y el tratamiento de la mastocitosis

## SUMMARY

The increase in the total number of mast cells is known as mastocytosis. The cutaneous features of this rare group of disease have been known for over a century however, the last decade has shown growing interest on the role of mast cells in health and disease.

We present an updated overview of the physiology of these cells and the clinical aspects, classification and treatment of mastocytosis.

## MASTOCITOSIS

Mastocitosis es el nombre general para un grupo de síndromes clínicos cuyos signos y síntomas se deben a la infiltración de varios órganos y tejidos por un gran número de mastocitos y los efectos farmacológicos producidos por la liberación de gran cantidad de mediadores químicos por estas células.<sup>1</sup>

La localización más frecuente es la piel, el tracto gastrointestinal, hígado, bazo, ganglios linfáticos y hueso.<sup>2</sup>

Desde el punto de vista histórico, en 1869, Nettleship y Tay descubrieron las manifestaciones cutáneas de las mastocitosis como una forma de Urticaria. Sangster sugirió el término de Urticaria Pigmentosa en 1878, y en 1887 Unna notó la presencia de mastocitos en las lesiones cutáneas. Cincuenta años más tarde, Sézary y colaboradores designaron Urticaria Pigmentosa como "Mastocitosis". En 1949, Ellis notó la afectación sistémica en un reporte de los hallazgos de una autopsia de un niño con mastocitos en piel, hígado, bazo, médula ósea, páncreas y ganglios linfáticos.<sup>3,4</sup>

## CONSIDERACIONES GENERALES SOBRE EL MASTOCITO

El mastocito, desde su identificación a finales del siglo XIX ha captado considerable interés científico y ha llegado a ser reconocido por su capacidad para generar y secretar una variedad de mediadores químicos.<sup>5</sup>

Hasta la fecha estudios comparativos experimentales indican una significativa semejanza entre el mastocito de roedores y el humano; la información obtenida hasta el presente es el reflejo de las observaciones en ambas poblaciones.<sup>5,6</sup>

Los mastocitos en el cuerpo humano se encuentran normalmente distribuidos a través de diferentes órganos, con una relativa predilección por tejidos que sirven como

\* Residente de 3er año de post-grado de Dermatología del Hospital Universitario de Caracas.

\*\* Profesor y jefe de la consulta de Dermatología pediátrica del Hospital Universitario de Caracas.

\*\*\* Profesora y coordinadora del post-grado del servicio de Dermatología del Hospital Universitario de Caracas.

puertas de entrada de sustancias externas como la piel, tracto respiratorio superior e inferior y tracto gastrointestinal<sup>5</sup> y a la inversa, relativamente pocos mastocitos residen dentro del hígado humano normal, bazo, médula ósea o ganglios linfáticos.

Diferentes métodos han sido empleados para cuantificar mastocitos humanos en secciones histológicas de piel normal. Usando técnicas de enumeración directa, entre 7.000 y 10.000 mastocitos por mm<sup>3</sup> han sido reportados en dermis normal.<sup>5,6</sup>

Desde el punto de vista morfológico el mastocito varía en su forma, puede ser ovoide, en huso o con una configuración como "renacuajo".<sup>5,7</sup> El núcleo es redondo u oval y el citoplasma contiene todos los organelos celulares y además numerosos gránulos citoplasmáticos.<sup>7</sup>

En la mayoría de los órganos incluyendo la piel, los mastocitos se localizan generalmente concentrados alrededor de los vasos sanguíneos, linfáticos, nervios y tejido glandular. A través de diversos estudios se ha demostrado que el mastocito del tejido conectivo, se encuentran en mayor número inmediatamente por debajo de la unión dermo-epidérmica, y su concentración disminuye progresivamente hacia la profundidad de la dermis; el tejido celular subcutáneo contiene relativamente pocos mastocitos y estas células normalmente no se encuentran en la epidermis.<sup>1,8</sup>

Ha existido controversia acerca del origen del mastocito, se pensó que proviene de células mesenquimatosas perivasculares no diferenciadas, sin embargo, recientes evidencias sugieren que la médula ósea es el tejido de origen. Esta teoría está basada por las similitudes entre los basófilos y el mastocito,<sup>9</sup> y en las observaciones en ratones con deficiencia genética de mastocitos en los que posterior a un trasplante de médula ósea presentan un número normal de mastocitos.<sup>10</sup>

En años recientes, se ha acumulado abundante información sobre la estructura y la función del mastocito; estudios realizados en roedores indican que existen 2 poblaciones fenotípicamente distintas de mastocitos, las cuales han sido denominadas mastocitos del tejido conectivo (MC<sub>TC</sub>) y mastocitos mucosos (MC<sub>M</sub>) y están presentes en el mismo animal;<sup>11,12</sup> posteriormente la heterogenicidad del mastocito humano fue documentada en varios estudios realizados desde 1986.<sup>12</sup> El reconocimiento de la existencia de diferentes tipos de mastocitos en humanos y en tejido de ratón ha surgido como un importante concepto para entender la biología del mastocito.<sup>12</sup>

Los 2 tipos distintos de mastocitos han sido identificados por medio del estudio de la composición de sus gránulos, realizados por técnicas inmunohistoquímicas y de microscopía electrónica, un tipo de células que contienen quimasa y triptasa (MC<sub>TC</sub>) y el otro tipo son células que contienen solamente triptasa (MC<sub>T</sub>),<sup>12</sup> que corresponderían a los mastocitos del tejido conectivo (MC<sub>TC</sub>) y a los mastocitos mucosos (MC<sub>M</sub>) respectivamente. La Tabla N° 1 resume las características de MCTC (mastocito del tejido conectivo) y MC<sub>T</sub> (mastocito mucoso).<sup>12</sup>

El MC<sub>T</sub> predomina en el pulmón y la mucosa intestinal, así como los MC<sub>TC</sub> en la submucosa intestinal y la piel.<sup>5,12</sup> La selectiva diferencia de MC<sub>T</sub> en intestino de sujetos con SIDA o inmunodeficiencias congénitas,

sugiere la asociación del linfocito T en la proliferación o maduración del MC<sub>T</sub>.<sup>13</sup> Desde el punto de vista ultraestructural los gránulos de MC<sub>TC</sub> son grandes y homogéneos con una estructura cristalina, y tienen cantidades significativas de histamina a diferencia de los MC<sub>T</sub> cuyos gránulos tienen discretas convolutas sin patrón cristalino y bajo contenido de histamina.<sup>12,14</sup> Los MC<sub>TC</sub> de la piel liberan histamina en respuesta a secretagogos como el compuesto 48/80, morfina y hormona gastrina.<sup>5,12</sup>

Las diferencias funcionales y farmacológicas entre estos dos tipos de mastocitos son importantes para entender la patogenia y el desarrollo de terapias para las enfermedades alérgicas. Un ejemplo de esto es el uso de cromoglicato de sodio ampliamente usado en el tratamiento de asma, rinitis alérgica y conjuntivitis alérgica; que produce una inhibición de la degranulación del mastocito y de liberación de mediadores químicos, inhibiendo la liberación de histamina en forma discreta en los MC<sub>T</sub> pero no inhibe la liberación de histamina en las células MC<sub>TC</sub>.<sup>12</sup>

Se cree que la diferencia de estos dos tipos de mastocitos que derivan de un precursor común se deba a influencias del tejido específico que lo rodea.

Los mastocitos generan una variedad de potentes moléculas farmacológicamente activas capaces de modular numerosos eventos fisiológicos e inmunológicos.

**TABLA N°1**

<b>Características</b>	<b>MCTC</b>	<b>MCT</b>
Distribución en los tejidos	Piel, submucosa gastrointestinal	Pulmón, mucosa gastrointestinal
Contenido de proteasas	Triptasa/quimasa	Triptasa
Dependencia de linfocito T	No	sí
Morfología de los gránulos	Gelatinoso	Convolutas

Dos tipos de sustancias reguladoras han sido identificadas:

a) Mediadores asociados a gránulos en un estado preformado.

b) Mediadores que se forman cuando el mastocito se activa (Ver Tablas N° 2 y 3).<sup>5,6,12,15</sup>

La estimulación de los mastocitos para la liberación de mediadores puede ser por mecanismos inmunológicos y no inmunológicos.<sup>16</sup> Quizás el más relevante clínicamente de estos mecanismos es la interacción de antígenos y moléculas de IgE unidos a los receptores de membrana de la superficie del mastocito; esta unión induce numerosos cambios bioquímicos que producen degranulación del mastocito.<sup>6</sup> Un segundo mecanismo inmune envuelto en la estimulación del mastocito son las anafilatoxinas y complemento (C<sub>3a</sub>, C<sub>1a</sub> y C<sub>5a</sub>), otro es la proteína básica mayor derivada de eosinófilos (MBP) (ver Tabla N° 4).<sup>5,12</sup> Existen otros agentes no inmunológicos capaces de estimular la liberación de mediadores de los mastocitos (ver Tabla N° 5).<sup>5</sup>

<b>TABLA N° 4</b>
<b>MECANISMOS INMUNOLOGICOS</b>
Mediados IgE
Anafilatoxinas (C 3a, Coa y C5a)
Linfoquinas
Proteína básica mayor de eosinófilos

<b>TABLA N° 5</b>
<b>MECANISMOS NO INMUNOLOGICOS</b>
Drogas: Aspirina, alcohol, morfina, codeína, otros narcóticos, polimixina B, anfotericina B, tiamina, D-tubocurina, quinina, AINE, vancomicina.
Medios de radiocontraste
Estímulos físicos: Calor, luz, luz solar, fricción.
Nucleótidos (ATP, ADP).
Venenos
Toxinas bacterianas

<b>TABLA N° 2</b>
<b>MEDIADORES PREFORMADOS DE LOS MASTOCITOS</b>
Histamina
Factor quimiotáctico de neutrófilos
Factos quimiotáctico de eosinófilos de anafilaxis
Heparina
Enzimas
Triptasa
Quimotriptasa
Arylsulfatasa
Hexosaminidasa
Glucorinidasa

El rol del mastocito desde el punto de vista fisiológico se encuentra en el mecanismo de defensa inmune primaria y estudios más recientes sugieren que son capaces de tener actividad tumorigénica.<sup>5,3</sup>

Aunque su presencia en la dermis ha sido reconocida desde hace algún tiempo, ha sido poco apreciada, la importancia de los mastocitos en enfermedades inflamatorias de la piel como en la Urticaria, dermatitis atópica, penfigoide ampollar y mastocitosis.<sup>15</sup>

<b>TABLA N° 3</b>
<b>MEDIADORES FORMADOS AL ACTIVARSE LOS MASTOCITOS</b>
PDG2
HETE, LTB4
LTC4
LTD4
LTE4
Citoquinas

#### INCIDENCIA Y CLASIFICACION

El reconocimiento de esta enfermedad usualmente está basada en sus manifestaciones cutáneas, cerca del 90% de los pacientes reportados con mastocitosis tienen lesiones cutáneas.<sup>10</sup> Sin embargo, la real prevalencia de pacientes con mastocitosis puede ser subestimada, puesto que hay pacientes con mani-

festaciones cardiovasculares y sin manifestaciones cutáneas.<sup>10</sup> Aunque las lesiones cutáneas prevalecen en niños, las manifestaciones viscerales no están comúnmente asociadas en esta etapa de la vida.<sup>9</sup> Ha sido estimado que uno de cada 1.000 a 8.000 pacientes evaluados en una consulta de dermatología tenían manifestaciones cutáneas de este tipo de patología.<sup>10</sup> Las mastocitosis no tienen predilección por sexo o raza. Raros casos familiares y afectación de gemelos monocigotos han sido reportados, estudios de HLA no han sido correlacionados con la expresión de la enfermedad.<sup>10</sup>

La clasificación propuesta por Travis, et al en 1988 posterior a la revisión de 58 casos de pacientes con mastocitosis es la más aceptada y es la utilizada por el National Institute of Health en U.S.A. (ver Tabla N° 6)<sup>3,16</sup>

Existen otras clasificaciones como la de Soter de la escuela de medicina de la Universidad de New York (ver Tabla N° 7).<sup>4,10</sup>

A continuación nos referiremos a las manifestaciones clínicas de las mastocitosis, específicamente a las manifestaciones cutáneas, describiremos la urticaria pigmentosa (UP), mastocitoma, la enfermedad difusa y eritrodérmica y telangiectasia macular eruptiva perstans (TMEP).

### URTICARIA PIGMENTOSA

Es la forma más común de lesión cutánea en pacientes con mastocitosis, se observa como máculas rojo-pardas, pápulas y/o placas. Las lesiones se presentan con una distribución generalizada y al azar, ellas pueden formar grupos teniendo una apariencia de empedrado.<sup>16</sup> Se puede observar eritema, edema y formación de ampollas sobre lesiones de UP, particularmente cuando la enfermedad es de inicio temprano.<sup>18, 19</sup> Después de los 10 años de edad, las ampollas no aparecen y las lesiones tienden a ser más pequeñas y más numerosas.<sup>18</sup>

TABLA N° 6	
CLASIFICACION DE MASTOCITOSIS	
1. Mastocitosis indolentes	A. Sólo cutánea Urticaria pigmentosa (UP) Mastocitosis cutánea difusa B. Sistémica Médula ósea Gastrointestinal (con o sin UP).
II. Mastocitosis con un desorden hematológico	A. Desórdenes dismielopoyéticos B. Desórdenes mieloproliferativos C. Leucemia aguda no linfática D. Linfoma maligno E. Neutropenia crónica
III. Leucemia de mastocitos	
IV. Mastocitosis linfadenopática con eosinofilia (con o sin UP) (Mastocitosis agresiva)	

TABLA N° 7	
CLASIFICACION DE MASTOCITOSIS	
Mastocitosis cutánea	A. Mastocitoma solitario B. Lesiones generalizadas 1.- Urticaria pigmentosa 2.- Telangiectasia macular eruptiva perstans 3.- Eritrodérmica o formas difusas
1. Mastocitosis sistémica	A. Infiltración de varios órganos con o sin afectación cutánea B. Efectos farmacológicos por liberación de mediadores C. Leucemia de mastocitos D. Desórdenes linfoproliferativos

Las lesiones de UP tienden a estar en mayor cantidad en el tronco, aunque pueden afectar todas las áreas de la piel, incluyendo las membranas mucosas. Las palmas, plantas, cara y cuero cabelludo a menudo están libres de lesiones. Telangiectasias, petequias o equimosis pueden ocurrir en las lesiones o en piel normal adyacente.<sup>16</sup>

Prurito, dermografismo y la presencia de signo de Darier (Habón y eritema luego de frotar enérgicamente una lesión) son hallazgos adicionales del complejo sintomático.<sup>1,16</sup>

Un signo de Darier positivo puede estar acompañado por formación de ampollas con hemorragia, particularmente en niños. Flushing ha sido reportado que ocurre en 17 a 36% de pacientes con UP, aunque algunos estudios fallan en definir la extensión de la afectación sistémica.<sup>16</sup>

Travis et al, reportaron que la ausencia de UP es un hallazgo de pobre pronóstico en pacientes con mastocitosis sistémica.<sup>16</sup>

Del 10 a 70% de pacientes con UP pueden tener infiltración de mastocitos en otros órganos y así produ-

cir manifestaciones sistémicas. La médula ósea parece ser el sitio más frecuentemente involucrado. En una evaluación de 35 pacientes adultos con UP, 46% tenían un aumento focal en el número de mastocitosis en médula ósea. Las lesiones de UP pueden aparecer desde el nacimiento o en la infancia con un tiempo medio de aparición de 2,5 meses y están presentes en 80% de los individuos afectados en los primeros 6 meses de vida. Después de los 6 años el tiempo medio de inicio de la UP fue de 6,5 años, la mayoría de los pacientes no tienen asociación familiar.<sup>16</sup> En un estudio realizado no aparecieron manifestaciones sistémicas en 34 pacientes con UP durante un tiempo de 27 años de seguimiento. En otros reportes, lesiones cutáneas precedieron la enfermedad sistémica con un promedio de 12 años. Cuando UP apareció en la infancia, aproximadamente la mitad de los pacientes experimentaron resolución en la adolescencia y sólo persistieron máculas pigmentadas brillantes. Lesiones que aparecen después de los 10 años tienden a mantenerse sintomáticas.<sup>16</sup>

### **MASTOCITOMA**

Aunque el mastocitoma puede estar presente al nacimiento, la mayoría aparecen en los tres primeros meses de vida, y raramente son descritos en adultos. Las lesiones son pocas en número y pueden ser solitarias o múltiples presentándose como una mácula, placa o nódulo; pueden estar presentes ampollas. La mayoría de las lesiones están localizadas en las extremidades, y no en palmas o plantas. En muchos casos, las lesiones involucionan espontáneamente, pero en un estudio seguido por 3 años, de 7 casos, ninguno desapareció.<sup>16</sup>

### **ENFERMEDAD DIFUSA Y ERITRODERMICA**

Mastocitosis cutánea difusa (MCD), es una forma rara que generalmente está presente antes de la edad de 3 años y envuelve todo el

tegumento cutáneo; la piel puede aparecer normal o tener un color amarillo-rojizo como piel de naranja.

<sup>1,16</sup> Pápulas amarillentas que parecen xantomas y pseudoxantomas elásticos han sido descritos como mastocitosis pseudoxantomatosa o xantelasmoide. Una forma eritrodérmica generalizada de MCD está manifestada por edema difuso e infiltración de la piel con consistencia pastosa; la presencia de dermatografismo con formación de ampollas hemorrágicas son comunes. Ampollas extensas, las cuales pueden romperse dejando erosiones y costras, puede ser la primera presentación en un infante quien luego desarrolla MCD.

Las mastocitosis ampollar puede ocurrir en el nacimiento, y es importante considerar esta enfermedad para el diagnóstico diferencial con otros desórdenes neonatales que cursan con ampollas.

Aunque MCD usualmente se resuelve espontáneamente entre los 15 meses y 5 años de edad, estos niños tienen un riesgo de complicaciones como flushing, hipotensión, shock y muerte; diarrea y otras manifestaciones gastrointestinales y casos ocasionales están asociados con sangramiento intestinal.<sup>16</sup>

### **TELANGIECTASIA MACULAR ERUPTIVA PERSTANS**

Esta forma rara de mastocitosis ha sido tradicionalmente limitada a piel y ocurre principalmente en adultos muchos de los pacientes originales eran mujeres obesas en edad media. Las máculas telangiectáticas rojas, generalizadas, tienen fondo de color que va de pardo a marrón. Las lesiones individuales son de 2 a 6 mm de diámetro y son de forma y bordes no definidos.<sup>3,16</sup> Los sitios se tornan edematosos cuando enrojecen. Es raro encontrar prurito, y formación de lesiones purpúricas y ampollas. Pueden coexistir TMEP con UP en un mismo paciente. En casos aislados, esplenomegalia, y manifestaciones radiográficas óseas sugieren que esta forma rara de

mastocitosis puede tener hallazgos sistémicos,<sup>1,16</sup>

### **MANIFESTACIONES SISTEMICAS**

Las manifestaciones sistémicas se pueden presentar por liberación de mediadores químicos por los mastocitos de las lesiones cutáneas o por el gran número de mastocitos que pueden infiltrar otros órganos y producir manifestaciones clínicas especialmente en niños mayores y adultos.

Las manifestaciones cutáneas pueden preceder varios años antes que aparezcan signos y síntomas por afectación de otros órganos. Evidencia de afección multisistémica incluye náuseas, vómitos, diarrea, dolor abdominal, pérdida de peso, cefalea, fatiga, flushing, taquicardia, hipotensión, mareos y síncope, todo lo cual puede ser debido a altos niveles de mediadores químicos circulantes y no necesariamente infiltración de mastocitos en los órganos afectados.<sup>1</sup>

En algunas ocasiones puede haber infiltración de órganos sin afectación de la piel (Mastocitosis Sistémica).

Hallazgos crónicos por afectación sistémica incluye un síndrome mental orgánico acompañado por manifestaciones afectivas, disminución de la atención, irritabilidad, dificultad en la concentración, depresión. Son frecuentes las manifestaciones gastrointestinales e incluyen malabsorción, úlceras pépticas. Linfadenopatías, hepatomegalia o esplenomegalia están relacionadas con la infiltración de estos órganos. Más del 70% de pacientes con mastocitosis pueden tener lesiones óseas que se detecta en las radiografías, dolor óseo es un hallazgo infrecuente. Enfermedades malignas asociadas incluyen varias formas de leucemia y linfomas, leucemia de mastocitos y síndromes linfadenopáticos.<sup>1</sup>

### **DIAGNOSTICO**

Las lesiones cutáneas típicas con el signo de Darier son patogno-

mónicas, pero en casos en que el diagnóstico sea dudoso, se debe realizar una biopsia de piel en las áreas afectadas, en donde se va a observar un aumento en el número de mastocitos, con HematoxilinaEosina no se pueden observar los gránulos citoplasmáticos, se utilizan coloraciones especiales como azul de metileno (Giemsa), azul de toluidina y alcian con las cuales los gránulos adquieren una coloración rojo purpúrica.<sup>7</sup>

Puede ser detectado infiltración ósea por mastocitos en las radiografías y se observan áreas de osteoporosis y osteosclerosis moteada.<sup>10</sup>

El gammagrama óseo puede definir las áreas con un aumento de radionucleótidos en ausencia de anomalías radiológicas.<sup>10</sup>

El examen de médula ósea demuestra un aumento en el número de mastocitos.

Histaminuria ocurre en aproximadamente 66% de pacientes.

Los niveles de metabolitos de PGD<sub>2</sub> y niveles de triptasa están elevados pero estos no pueden ser medidos en todos los laboratorios.<sup>10</sup>

## TRATAMIENTO

### 1.- Consideraciones Generales:

Un aspecto importante de la terapia de las lesiones cutáneas de mastocitosis es evitar los factores precipitantes incluyendo cambios de temperatura, fricción, ejercicios físicos, ingestión de etanol, y el uso de antiinflamatorios no esteroideos (AINE) y analgésicos opiáceos.<sup>10</sup>

### 2.- Tratamiento Específico:

No hay un tratamiento curativo para la mastocitosis y no hay documentación que alguna terapia disponible altere el curso de la enfermedad, el tratamiento es sintomático, la mastocitosis es variable en sus manifestaciones

y un tratamiento apropiado para un paciente puede ser inapropiado para otro.<sup>20</sup>

A continuación se hará un resumen de los medicamentos que pueden ser usados en el manejo de los mastocitosis.

a) Antihistamínicos: (Bloquean los receptores H1 y H2)

Antihistamínicos H1: Son administradas para disminuir la irritabilidad de la piel y disminuir el prurito (Hidroxizina, Doxepin, Terfenadina y Aztemizole).

Antihistamínicos H2: Como la ranitidina y cimetidina, son usados para el tratamiento de gastritis y úlcera péptica asociado con mastocitosis y en combinación con los antihistamínicos H1 se ha observado disminución del prurito y de la formación de lesiones ampollares en niños.<sup>20</sup>

Los pacientes con una historia de anafilaxis debe tener ampollas de adrenalina para su automedicación y estos pacientes deben usar antihistamínicos H1 y H2 profilácticamente.<sup>16,20</sup>

b) Esteroides: Se utiliza en las formas más severas de mastocitosis, cuando la enfermedad cutánea es severa o la malabsorción o ascitis llega a ser un problema. Esteroides tópicos bajo oclusión se ha asociado con disminución del número de mastocitos y aclaramiento de las lesiones cutáneas. 16,20

c) Cromoglicato de sodio: Esta droga presumiblemente actúa por inhibición de la degranulación del mastocito, se utiliza para disminuir el prurito y la formación de habones, y además disminuye cefaleas, trastornos gastrointestinales y dolores óseos. 16,20

d) Ketotifeno: Se ha reportado efectos beneficiosos en el prurito y habones en UP; actúa inhibiendo la degranulación del mastocito, bloquea los receptores H1 e inhibe la liberación de sustancias de reacción lenta de los leucocitos (SRS-A).<sup>1,16</sup>

e) Psoralenos y luz ultravioleta: La administración oral de 8-methoxypsoralen + luz ultravioleta A (PUVA) en adultos con UP ha sido asociado con disminución del prurito y formación de habones, pero las recaídas ocurren entre 3 y 6 meses después de suspender la terapia. El uso de PUVA debe ser reservado para enfermedad cutánea extensa que no responda a otras formas de tratamiento. Exposición a la luz natural ha sido asociado con disminución de las lesiones cutáneas en algunos pacientes, pero estudios controlados no han sido reportados.<sup>16</sup>

f) Nifedipina y otros agentes bloqueantes de los canales de calcio: En vista de que la degranulación del mastocito es un proceso dependiente de calcio, son potencialmente beneficiosos; pero su uso en niños no es recomendado por sus efectos colaterales.<sup>1</sup>

g) Quimioterapia: Se utiliza en leucemia de mastocitos (Vincristina, Cytoxan y Prednisona).<sup>20</sup>

h) Aspirina y otros AINE: Se utiliza en el tratamiento de algunos pacientes con episodios recurrentes de flushing; pero el uso de estas drogas se debe balancear en contra de la tendencia a agravar los efectos de la hiperacidez gástrica<sup>20</sup> o precipitar crisis de flushing por liberación de mediadores químicos.

## CURSO Y PRONOSTICO

La edad de inicio es importante para determinar el pronóstico. Con inicio en la niñez, aproximadamente 75% de pacientes experimentan resolución espontánea, con mejoría parcial cercana al 25%. Mastocitoma solitario en la mayoría de los casos involucionan. Cuando el inicio ocurre después de la primera década la enfermedad persiste en el 90% de los pacientes. Algunos pacientes han sido seguidos por cerca de 12 años sin el desarrollo de hallazgos sistémicos. Cerca del 15 al 20% de estos con inicio tardío de la enfermedad puede desarrollar trastornos sistémicos.<sup>1,10</sup>

## BIBLIOGRAFIA

- 1.- Stein DH. Mastocytosis: A review. *Pediatr Dermatol.* 1986; 3: 365-75.
- 2.- Kettelhut BV, Metcalfe DD. Pediatric mastocytosis. *J Invest Dermatol.* 1991; 96: 15-8.
- 3.- Metcalfe DD. Conclusions. *J Invest Dermatol.* 1991; 96: 64-5.
- 4.- Metcalfe DD. Classification and diagnosis of mastocytosis: Current status. *J Invest Dermatol.* 1991; 96: 2-4
- 5.- Tharp MD. The mast cell: Jordon RE. *Immunologic diseases of the skin.* Appleton & Lange. 1991: 63-71.
- 6.- Soter NA, Austen FK. Mastocytosis: Fitzpatrick TB. *Dermatología en medicina general.* Ed. Médica Panamericana. 1988: 549-558.
- 7.- Lever WF, Schaumburg. Lever Gundula. *Morfología de las células del infiltrado dérmico: -Histopatología de la piel.* Intermédica E. 1991: 59-60.
- 8.- Cowen T, Trigg P, Eady RAJ. Distribution of mast cell in human dermis: development of a mapping technique. *Br J Dermatol.* 1979; 100: 635.
- 9.- Beare JM, Minor SN. Mastocytoses. Ruiz Maldonado. *Textbook of Pediatric Dermatology.* W. B. Saunders Company. 1989: 347-54.
- 10.- Soter NA. Urticaria/Angioedema and mastocytosis Jordon RG. *Immunologic diseases of the skin.* Appleton & Lange. 1991: 239-252.
- 11.- Irani AMA, Schwartz LB: Mast cell heterogeneity. *Clin Exp Alleg.* 1989; 19: 143.
- 12.- Schwartz LB. Mast cells and their role in urticaria. *J Am Acad Dermatol.* 1991; 25: 190-204.
- 13.- Craig SS, Schechter NM, Schwartz LB. Ultrastructural analysis of human T and TC mast cells identified by immunoelectron microscopy. *Lab Invest.* 1988; 58: 682-91.
- 14.- Weidner N, Austen KF. Evidence for morphologic diversity of human mast cells. *Lab Invest.* 1990; 63: 63-72.
- 15.- Metcalfe DD. Introduction. *J Invest Dermatol.* 1991; 96: 1.
- 16.- Soter NA. The skin in mastocytosis. *J Invest Dermatol.* 1991; 96: 32-8.
- 17.- Rothe MJ, Nowak M, Kerdel FA. The mast cell in health and disease. *J Am Acad Dermatol.* 1990; 23: 615-24.
- 18.- Caplan RM. The natural course of urticaria pigmentosa: analysis and follow-up of 112 cases. *Arch Dermatol.* 1963; 87: 146-57.
- 19.- Orkin M, Good RA, Clawson CC, Fisher T, Wind Horst DB. Bullous mastocytosis. *Arch Dermatol.* 1970; 101: 547-64.
- 20.- Metcalfe DD. The treatment of mastocytosis: An overview. *J Invest Dermatol.* 1991; 96: 55-6.

# XXIX REUNION ANUAL

## Hotel Caracas Hilton

*Del 24 al 27 de Noviembre de 1993*

*Sociedad Venezolana de Dermatología*

**Informes: Sociedad Venezolana de Dermatología**  
**Telf. y Fax.: 979.88.53**