Semergen. 2017;43(Espec Congr 1):998

Medicina de Familia. SEMERGEN

https://www.elsevier.es/semergen

242/3330 - ANAMNESIS Y SEGUIMIENTO: CLAVES PARA EL DIAGNÓSTICO DE MASTOCITOSIS

E. Buller Viqueira, J. Delgado García y A. Puertas Rodríguez

Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Pinillo Chico. El Puerto de Santa María. Cádiz.

Resumen

Descripción del caso: Mujer de 19 años con mácula hiperpigmentada congénita a nivel de abdomen que durante su infancia comienza con más máculas similares en el cuello, rojo-violáceas, diagnosticadas de micosis. Al evolucionar desfavorablemente, acude por prurito a Urgencias, donde se sospecha mastocitosis y comienza el diagnóstico diferencial. Sin otros antecedentes de interés.

Exploración y pruebas complementarias: Buen estado general, normohidratada. Presenta múltiples máculas hiperpigmentadas en distintas localizaciones, pruriginosas. Constantes y resto de exploración normales. Se deriva a dermatología y solicita analítica con triptasa sérica e IgE y mapa óseo.

Juicio clínico: Mastocitosis cutánea variante urticaria pigmentosa.

Diagnóstico diferencial: Urticaria, dermatitis atópica, liquen plano, cicatrices, infestación por parásitos, psoriasis, enfermedad de Behçet, mixedema pretibial, esclerodermia.

Comentario final: La mastocitosis es una hiperproliferación de los mastocitos que exceden los límites esperados en procesos reactivos. La clínica va desde asintomática a cuadros agresivos con prurito, rubefacción, urticaria, calor sin sudoración, palpitaciones, malestar general, opresión torácica, dolor abdominal. La piel es el órgano más afectado, con maculopápulas fijas de color rojo-violáceas conocidas como urticaria pigmentosa. El signo de Darrier es patognomónico (hiperemia tras fricción suave de la zona). La sistémica, el 70% presenta afectación ósea, 50% hepatoesplenomegalia, y afectación de los ganglios linfáticos. Se ha visto relación con mutaciones de c-kit-816. La mastocitosis es una enfermedad rara (incidencia de 5-10/1.000.000). Referente a la edad de aparición se describen dos picos: en la primera década (65%, ++ urticaria pigmentosa) y el segundo entre la 4ª y 5ª década de la vida. Normalmente el curso es benigno con buen pronóstico y resolviéndose sin secuelas antes de la pubertad. En conclusión, es importante tener en cuenta esta patología ante casos de anafilaxia sin causa aparente, rubicundez facial, cefaleas, diarrea, síncopes de repetición... Es importante realizar un diagnóstico precoz, evitar factores desencadenantes de liberación de gránulos de células cebadas y seguimiento multidisciplinar.

Bibliografía

1. Update on Mastocytosis (Part 2): Categories, Prognosis, and Treatment. Actas Dermo-Sifiliográficas (eng ed). 2016;107:15-22.
2. Magliacane D, Parente R, Triggiani M. Current concepts on diagnosis and treatment of mastocytosis. Transl Med UniSa. 2014;8:65-74.

Palabras clave: Mastocitoma. Mastocitosis cutánea. Mastocitosis sistémica. Urticaria pigmentosa. Triptasa.

1138-3593 / © 2017 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.