



◇ Caso clínico

Mastocitoma cutáneo: Breve revisión bibliográfica e informe de dos casos

Antonio David Pérez-Elizondo,¹ Norma Deyanira López-Lara,² Gladys Teresa del Pino-Rojas³

¹ Dermatooncólogo. Jefe del Servicio de Consulta Externa. Jefe del Departamento de Dermatología Pediátrica. Presidente de la Academia Mexiquense de Dermatología. Hospital para el Niño, Toluca de Lerdo, Estado de México. Profesor de Pre- y Postgrado de Dermatología. Universidad Autónoma del Estado de México.

² Alergóloga Pediatra. Jefa de Enseñanza e Investigación. Hospital para el Niño, Toluca de Lerdo, Estado de México.

³ Dermato-oncóloga. Práctica privada.

PALABRAS CLAVE:

Mastocitosis,
mastocitoma, signo
de Darier, México.

Resumen

El mastocitoma solitario es una lesión tumoral benigna del grupo de las mastocitosis cutáneas, de inicio casi siempre en la niñez temprana y muchas veces congénito. El tumor puede ser único o con distribución escasa en el tronco o las extremidades, acompañado o no de síntomas generales. El mastocitoma tiene un curso benigno y autolimitado que con el tiempo tiende a desaparecer. Actualmente no existe un tratamiento médico eficaz. En este artículo hacemos una revisión clínica del mastocitoma cutáneo y presentamos dos casos de pacientes menores de un año de edad, en quienes las lesiones desaparecieron cerca de los cuatro años.

KEYWORDS:

Mastocytosis,
mastocytoma,
Darier sign, Mexico.

Cutaneous mastocytoma: A brief literature review and report of two cases

Abstract

Solitary mastocytoma is an infrequent benign tumor from a group of cutaneous mastocytosis. Common onset in childhood, sometimes congenital. It might be one or few lesions on trunk or limbs, with or without general symptoms. Its is self-limited and tends to disappear with time, there is not an effective treatment available.

Introducción

Las mastocitosis constituyen un raro y heterogéneo grupo de enfermedades caracterizado por la proliferación hiperplásica de mastocitos, involucrando principalmente a la piel y de manera excepcional otros órganos y sistemas corporales. Las presentaciones cutáneas son propias de la infancia, algunas veces asociadas a síntomas constitucionales sin manifestar invasión interna. La forma clínico-morfológica más frecuente es la urticaria pigmentosa, seguida del mastocitoma solitario que constituye entre 10% y 15% de todos los casos. Se han descrito tres variedades en la piel: urticaria pigmentosa, mastocitosis cutánea diseminada y mastocitoma cutáneo.¹⁻³

Se calcula que 1 de cada 1000 a 8000 pacientes que asiste a consulta dermatológica, padece una de las presentaciones clínicas de mastocitosis.⁴ El mastocitoma cutáneo solitario, comúnmente congénito o de aparición en las primeras semanas de vida, generalmente se diagnostica antes de los dos años de edad en más de la mitad de los casos. Existen informes de inicio de un mastocitoma cutáneo durante la juventud y adultez.⁵

El mastocitoma cutáneo solitario suele localizarse en el tronco o en alguna extremidad, sin afectar la cabeza, cuello, palmas y plantas. El mastocitoma cutáneo solitario es una lesión máculo-papular, hemi-esférica, eritemato-marronácea, edematosa, bien delimitada y firme al tacto, de superficie lisa o levemente anfractuosa, de dos a más de 4 cm de tamaño y muy pruriginosa.⁶ Está descrito un caso de un lactante con una lesión rojizo-tumefacta ampollosa, en la palma de una mano.⁷ También se conoce el caso de un mastocitoma localizado en la muñeca izquierda de una recién nacida, junto al brazalet de identificación.⁸ A su vez, Koh describió una tumefacción vesicular persistente en el sitio de aplicación de la vacuna contra la hepatitis B.⁹ Recientemente se ha propuesto la intervención activa de factores estimulantes de colonias y de crecimiento neural, y la IL-3 en la patogénesis del mastocitoma, en particular después de un traumatismo desencadenante. Lo que se explicaría por una estimulación exagerada de las células cebadas, y en menor grado de fibroblastos y melanocitos durante el proceso de reparación de una herida en áreas sometidas a fricción o roces continuos en sujetos predispuestos.¹⁰

En un estudio retrospectivo de 173 niños con mastocitosis cutánea, se observó que 31% de 89

pacientes con mastocitoma cursaba con ampollas intralesionales recurrentes y 29% tenía urticaria ocasional. En este estudio no se observó asociación del mastocitoma con enfermedades atópicas o dermatografismo diseminado como se ha documentado.¹¹

El análisis histopatológico confirma el diagnóstico presuntivo. Cuando se tome la biopsia cutánea es recomendable aplicar un anestésico local sin epinefrina en la proximidad de la lesión, para evitar la degranulación celular, ya que podría modificar la estructura tisular y su interpretación en la lectura microscópica.¹² Un hallazgo característico del mastocitoma es una banda inflamatoria uniforme en la dermis superficial, con extensión variable a su porción profunda, que puede alcanzar el tejido graso subcutáneo.¹³ Puede observarse un acentuado agrupamiento mastocitario próximo a los vasos sanguíneos y fibras nerviosas terminales. La presencia de edema intersticial y escasos eosinófilos es común en las lesiones traumatizadas. Los gránulos citoplasmáticos muestran metacromasia seccional con tinciones de Giemsa o azul de toluidina. Si la tumoración cutánea aislada característica se acompaña de signo de Darier positivo no debería representar dificultad diagnóstica; sin embargo, se consideran algunas patologías diferenciales tal como se señala en la **Tabla 1**.¹²

Presentación de los casos

Se trata de dos pacientes lactantes atendidos en el Servicio de Dermatología del Hospital para el Niño del Instituto Materno Infantil del Estado de México.

Debido a su importancia clínica, por su baja prevalencia y por el hecho de que puede representar un reto para el diagnóstico oportuno y su tratamiento en la población pediátrica, se informan:

Caso 1

Lactante masculino de seis meses de edad, atendido en consulta por presentar desde el nacimiento una dermatosis pruriginosa localizada en la cara posterior del miembro torácico izquierdo caracterizada por dos lesiones café-eritematosas, sobre-elevadas de superficie lisa brillante y forma oval de dos por 4 cm de diámetro (**Figura 1**). Las lesiones evolucionaron con lento crecimiento, con ronchas ocasionales adyacentes tras el roce o la

♦ **Tabla 1.** Diagnóstico diferencial del mastocitoma cutáneo.

Diagnóstico	Características
Urticaria	Lesiones habonosas múltiples transitorias
Xantogranuloma juvenil	Lesión rosado-amarillenta de aparición más tardía.
Picadura de insecto	Roncha o pápula cupuliforme temporal y estacional
Hamartoma congénito	Neoformación de elementos ectomesodérmicos.

presión incidental. No se refieren antecedentes familiares ni personales de importancia, ni síntomas sistémicos. A la exploración física, el signo de Darrier fue positivo. La biometría hemática, tiempos de coagulación y química sanguínea estuvieron dentro de parámetros normales. El diagnóstico clínico presuncional fue mastocitomas congénitos. Se tomó una biopsia incisional de una de las lesiones para su estudio histopatológico. El diagnóstico fue confirmado con el informe histopatológico que mostró un infiltrado inflamatorio denso de mastocitos maduros, con distribución liquenoide, situado en la dermis papilar y media, sin localización epidérmica (**Figuras 2 y 3**).

Fue tratado con crema de desonide, aplicada en las lesiones cada 12 horas durante cinco meses y jarabe de loratadina cada 24 horas por la mañana. En las consultas subsiguientes observamos disminución del volumen y la tonalidad superficial de manera temporal durante el tratamiento. En una consulta de seguimiento, cuando tenía tres años de edad observamos la desaparición total de las lesiones.

Caso 2

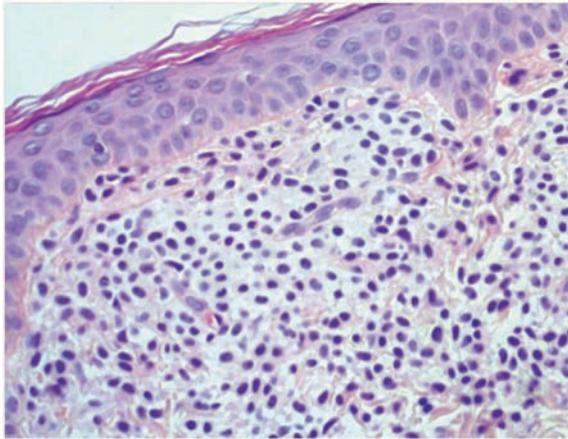
Lactante femenina de 11 meses de edad llevada a consulta por presentar una dermatosis pruriginosa en la cara interna de la pierna izquierda desde el segundo mes de vida. La lesión era de forma ovalada, cupuliforme, de aspecto rojizo-tumefacto, bien delimitada, de superficie lisa, edematosa al tacto, medía dos por 4.5 cm (**Figura 4**). Con tratamiento previo, no especificado, sin mejoría de la lesión. Se desconocen antecedentes familiares o personales de importancia. Antes de acudir a nuestra consulta presentaba de manera recurrente vesículas intralesionales y prurito localizado muy molesto, tras el rascado. Los padres de la paciente no autorizaron

♦ **Figura 1.** Neoformaciones cupuliformes de mastocitoma cutáneo del caso 1.

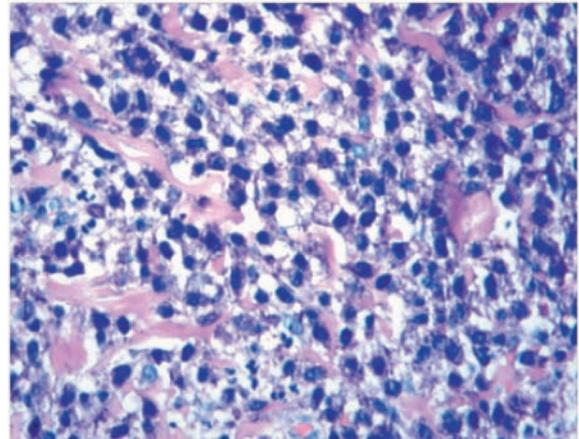


que se le hiciera una biopsia de piel. Debido a las características de la edad de aparición de la lesión, la presencia de prurito y su evolución estacionaria sospechamos que se trataba de un mastocitoma solitario. La paciente fue tratada con mometasona en ungüento dos veces al día durante cuatro meses, con oclusión nocturna. En las consultas subsiguientes observamos un aplanamiento paulatino de la lesión y una reducción de la intensidad del color, hasta su desaparición completa a los cuatro años de edad.

◊ **Figura 2.** Caso 1. Imagen histopatológica con infiltrado mastocitario en la dermis y eosinófilos dispersos. Giemsa (100 aumentos).



◊ **Figura 3.** Imagen histopatológica, de biopsia de piel, se observa metacromasia de pequeños gránulos intracitoplásmicos. Giemsa (400 aumentos).



◊ **Figura 4.** Lesión única de mastocitoma en la pierna izquierda, en la primera consulta. Caso 2.



Discusión

El mastocitoma cutáneo solitario es la segunda variedad clínico-morfológica más común de las mastocitosis de la infancia, sólo después de la urticaria pigmentosa. En esta enfermedad hay un infiltrado aberrante de mastocitos en la piel, sin evidencia de involucro interno. Usualmente aparece antes del primer año de edad. En gran parte de los casos es congénito o se desarrolla en las primeras semanas de vida como una lesión tumoral tegumentaria aislada; excepcionalmente pueden aparecer tres a cinco lesiones neoforativas separadas en un mismo sujeto. La liberación de histamina, heparina, hidrolasas ácidas, leucotrienos, prostaglandinas y factor activador de plaquetas, entre otros mediadores proinflamatorios, es responsable del prurito y las ronchas, vesículas intralesionales, hiperpigmentación, enrojecimiento corporal, síntomas digestivos, hipotensión arterial e insuficiencia respiratoria. Se desconoce el mecanismo patogénico que explique la proliferación y acumulación localizada de mastocitos. Se ha propuesto que el mecanismo causal puede ser un proceso reactivo inespecífico iniciado por la liberación de factores de crecimiento e IL-3 en individuos susceptibles. A diferencia de lo que acontece en la urticaria pigmentosa o la mastocitosis cutánea difusa, la interacción entre el factor de crecimiento mastocitario

y mutaciones del proto-oncogene que codifica receptores de la tirosin-cinasa (*c-kit*) no parecen intervenir directamente en su desarrollo.¹³⁻¹⁶

Las opciones de tratamiento del mastocitoma cutáneo son conservadoras debido a la naturaleza benigna y autolimitada, a los primeros meses o años, de la enfermedad. En la fase aguda y sintomática del mastocitoma se pueden utilizar antihistamínicos orales, estabilizadores de la membrana de mastocitos y corticosteroides locales. Con el uso de corticosteroides locales de alta potencia en cura oclusiva se obtienen resultados variables. Las lesiones profundas que alcanzan planos subcutáneos dificultan la efectividad de los fármacos tópicos. Se han utilizado inyecciones intralesionales de acetónido de triamcinolona, 20 mg/mL mensuales, en un niño de dos meses de edad, con la disminución del tamaño de la lesión y gradual desaparición del signo de Darier. Su efecto se debe a la inhibición de la estimulación y proliferación hiperplásica de los mastocitos con depleción celular prolongada. La extirpación quirúrgica puede considerarse en casos muy sintomáticos, aislados y accesibles, sin olvidar que representa un riesgo potencial. El propósito de este trabajo reside en orientar al diagnóstico oportuno de una enfermedad poco común en la práctica médica, tratar los eventos sintomáticos

y explicar a los padres su eventual desaparición espontánea sin compromiso interno o la aparición de manifestaciones generales que comprometan la vida del paciente.¹⁷

Referencias

1. Pérez-Elizondo AD, Zepeda-Ortega B, del Pino-Rojas G. Urticaria pigmentosa: un enfoque actual. *Rev Alergia Mex* 2009;56:124-35.
2. Fine JD. Mastocytosis. *Int J Dermatol* 1980;19:117-123.
3. Thappa DM. Solitary Mastocytoma. *Indian Pediatr* 2005;42:390-94.
4. Saavedra T, Figueroa A, Arellano J, et al. Mastocitoma Solitario Cutáneo. *Rev Chilena Dermatol* 2008;24:337-40.
5. Melloni ME, et al. Mastocitoma Solitario. Presentación de un caso en el adulto. *Rev Argent Dermatol* 2007;88:222-225.
6. de Giorgi V. Solitary mastocytoma: tooth eruption as triggering factor. *Int J Dermatol* 2008;47:1274-77.
7. Lee Ho Pyo, Yoon Dou-Hee. Solitary mastocytoma on the Palm. *Pediatr Dermatol* 1998;15:386-7.
8. Prieto-Salcedo ML, Santos Juanes-Jiménez J, Sánchez Del Rio J. Mastocitoma solitario en relación con la pulsera de identificación del recién nacido. *An Esp Pediatr* 2000;2:135-7.
9. Koh MJ, Chong WS. Red plaque after hepatitis B vaccination. *Pediatr Dermatol* 2008;25:381-2.
10. Tuxen AJ, Orchard D. Solitary mastocytoma occurring at a site of trauma. *Australas J Dermatol* 2009;50:133-5.
11. Hannaford R, Rogers M. Presentation of cutaneous mastocytosis in 173 children. *Australas J Dermatol* 2001;42:15-21.
12. Longley J, Duffy T, Kohn S. The mast cell and mast cell disease. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:545-61.
13. Soter NA. The skin in mastocytosis. *J Invest Dermatol* 1991;96:32S-39S.
14. Legña D, Barzallo M, Legña M. Mastocitoma solitario. *Dermatol Pediatr Lat* 2007;5:50-3.
15. Heide R, Tank B, Orange AP. Mastocytosis in childhood. *Pediatr Dermatol* 2002;19:575-81.
16. Longley J. Is mastocytosis a mast cell neoplasia or a reactive hyperplasia? *Ann Med* 1994;26:115-117.
17. Kang NG, Kim TH. Solitary mastocytoma improved by intralesional injections of steroid. *J Dermatol* 2002;29:536-8.