

MASTOCITOMA SOLITARIO. PRESENTACIÓN DE UN CASO EN EL ADULTO *SOLITARY MASTOCYTOMA. PRESENTATION IN AN ADULT*

M E MELLONI *, L SMIRCIC **, C AVETA ***, C NALLY ****,
D ALVAREZ ***** y E DUMANSKI *****

SUMMARY: We present a case of a solitary mastocytoma in a man 86 years old who developed the lesion on the inferior lip. The interest of the case is the rarity of the presentation in an adult, which presents others differential diagnostics, and the success of the treatment with hidrocolloid dressings.

KEY WORDS: solitary mastocytoma, C-Kit protooncogen, flushing, Darier's sign hidrocolloid dressings.

Rev Argent Dermatol 2007; 88: 222-225.

INTRODUCCIÓN

La mastocitosis es una alteración proliferativa de los mastocitos que clínicamente se manifiesta con lesiones maculares papulosas o nodulares o con un infiltrado generalizado de la piel. La urticaria pigmentosa es la variedad más frecuente. Las formas solitarias o nodulares son las únicas que pueden conllevar un diagnóstico diferencial de tipo tumoral. Dentro de éstas existe el mastocitoma solitario que representa el 10% de los

casos siendo mucho más frecuente en la infancia; de ahí el interés de esta presentación.

CASO CLÍNICO

Se presenta un paciente de 86 años de edad. Refiere que hace tres años su enfermedad comenzó con una la lesión localizada en el labio inferior derecho. Se palpaban un nódulo y una mácula amarronada exulcerada. Durante este período fue electrocoagulado en tres ocasiones con recidiva de la lesión. No presentaba prurito ni dolor. Esporádicamente sangraba profusamente. Le empeoraba con la exposición solar y en una ocasión notó edema en el labio inferior que duró unos minutos.

Antecedentes personales: colostomía por perforación iatrógena por colopatía, un año y medio antes de la consulta.

Se efectuó una biopsia que evidenció mastocitos en dermis compatible con mastocitoma solitario. Se tiñó con Giemsa confirmando el cuadro. El ácido 5-hidroxi-indolacético en orina de 24 hs, estaba dentro de parámetros normales.

Se trató con corticoides tópicos de mediana potencia, durante 15 días sin mejoría. Luego se le indicó un apósito hidrocoloide⁵ (Duoderm) que renovaba cada 5 días, durante un mes con mejoría del cuadro hasta la desaparición de la lesión. Los apósitos están compuestos por carboximetilcelulosa sódica,

* ** *** Médicos de Planta del Servicio de Dermatología. Hospital Español.

**** Medica Patóloga. Hospital Español.

***** Estudiante del último año de la carrera de Medicina Colaborador en el Servicio de Dermatología. Hospital Español.

***** Jefa del Servicio de Dermatología. Hospital Español.

Hospital Español de Buenos Aires.
Av. Belgrano 2975.
(1209) Ciudad Autónoma de Buenos Aires.

pectina y gelatina, con una micromalla química que controla eficazmente la herida. Es totalmente oclusivo, impermeable, adhesivo e hipoalergénico. Su uso ya ha sido reportado previamente⁵. Se indica para prevenir el frote que puede inducir degranulación mastocitaria, ya que aplicada sobre la piel hace de almohadilla, evitando la formación de ampollas y produciendo, como en este caso, la involución de la lesión.

ETIOPATOGENIA

Los estudios inmunohistoquímicos demuestran un protooncogén C-kit. El receptor C-kit⁴ es un factor normalmente expresado en las células mastocitarias, en las stem cells hematopoyéticas y en los melanocitos. Se propuso que las mutaciones del protooncogén C-kit causan proliferación y acumulación de células mastocitarias. Aún no se determinó si la acumulación de células mastocitarias, es causada por una disminución de la apoptosis, pero parecería que tal apoptosis de los mastocitos sería responsable de la regresión espontánea del tumor.

Los mastocitos se originan en un progenitor celular pluripotencial en médula ósea que expresa el antígeno CD4. Los mastocitos de piel tienen gránulos de triptasa y quimasa. Al degranularse el mastocito, libera histamina que produce vasodilatación, broncoconstricción y prurito; se libera también triptasa junto con la histamina, una endopeptidasa que inhibe la coagulación y promueve la broncoconstricción.

CLÍNICA

El mastocitoma solitario por lo general está presente en el nacimiento o aparece durante los dos primeros años de vida e involucionan en forma espontánea en pocos años, siendo raro en el adulto. Representa el 10% de los casos de mastocitosis cutánea². Aparecen como nódulos solitarios que miden de 0,5 a 3 cm de diámetro. Son más frecuentes en miembros y en tronco. Pueden dar hiperpigmentación epidérmica, el signo de Darier, vesículas o ampollas y el flushing que

es comúnmente desencadenado por el roce.

Recientemente se reportó un trabajo en el que se evidenció el aumento de la triptasa sérica cinco veces el valor normal después de inducir el flushing por raspado de lesión de mastocitoma¹¹.

Ante la sospecha de una mastocitosis está indicado la determinación de ácido 5 hidroxindolacético en orina de 24 hs, que es un metabolito de la serotonina, presente en los mastocitos⁸.

No hay reportes en la literatura de progresión del mastocitoma solitario a compromiso sistémico. Los síntomas generales asociados al mastocitoma solitario son poco frecuentes aunque pueden presentarse en raras ocasiones y ser graves.

En cuanto a las recomendaciones generales³ hay que evitar los estímulos físicos y químicos que provoquen la degranulación del mastocito como el frío, el calor, el roce mecánico, el alcohol, la aspirina, la codeína, y los opiáceos. Evitar los traumatismos y propiciar el uso de apósitos aislantes, si está en zonas de roce.

El diagnóstico diferencial⁷, se debe hacer con el nevo melanocítico, el xantoma, el xantogranuloma juvenil, o como en este caso, con un epiteloma espinocelular por la localización.

Evolución: el 25% autoresuelven, otro 25% tienen regresión parcial por el tratamiento y el restante 50% se tratan con antihistamínicos H1, H2 o estabilizantes de las células mastocitarias tales como el cromoglicato de sodio⁶. Las formas únicas y localizadas por lo general no requieren los antihistamínicos ni la dieta. La mayoría de los mastocitomas solitarios⁴ no manifiestan síntomas significativos. Los corticoides⁶ se usan para controlar las lesiones ampollares. Se pueden usar en forma tópica o intralesionales¹⁰. Se relata en la literatura⁹, más precisamente en Japón el uso de Tranilast, un estabilizador de las células mastocitarias, que se extrae de una planta, la *Nandina* doméstica indicada para tratar el asma, la dermatitis atópica y la rinitis alérgica. Se usó en dos neonatos con mastocitoma solitario, que resolvieron en dos meses. La escisión quirúrgica del mastocitoma solitario es curativa si la lesión no se resuelve espontáneamente.



Fig 1: Aspecto del paciente en la primera consulta.



Fig 2: Evolución de la lesión con el apósito de hidrocoloide.



Fig 3: Foto de control con el paciente curado.

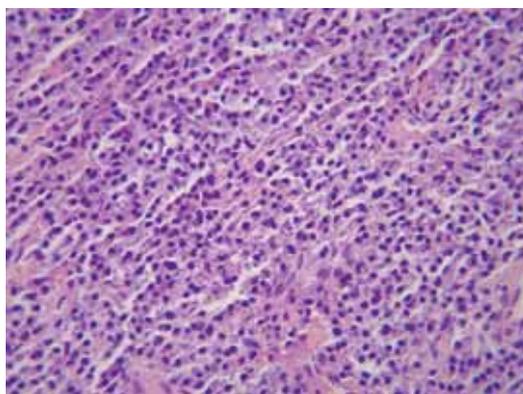


Fig 4: Aumento intermedio: se observa una proliferación de mastocitos. Núcleos centrales redondos, monótonos y regulares.

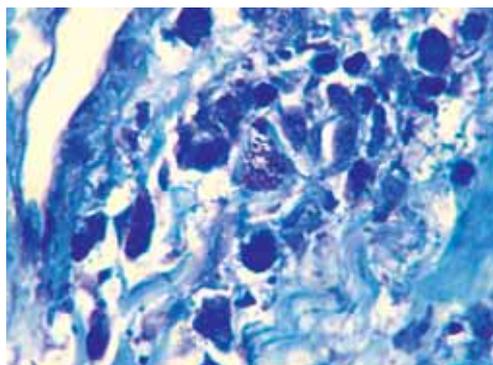


Fig 5: Coloración Giemsa.

HISTOPATOLOGÍA

En la histopatología hay una acentuación de la densidad de los mastocitos normales, con infiltración dérmica que puede ser perivascular o mostrar una distribución nodular.

Los mastocitos tienen una estructura fusiforme, con gránulos citoplásmicos cuando son teñidos de forma metacromática con Giemsa o con azul de toluidina ¹.

CONCLUSIONES

El presente caso pone de relieve la importancia del diagnóstico con una simple biopsia. El masitocitoma solitario es una patología benigna, poco frecuente, que es más común en la infancia, aunque puede verse también en el adulto. Aparece en todas las razas sin predilección por sexo.

RESUMEN

El objetivo de esta publicación es mostrar un caso de mastocitoma solitario en la vejez,

debido a la rareza de su aparición en tal etapa. Sus diagnósticos diferenciales y la involución total de la lesión con el uso de apósitos hidrocoloides, son comentados.

PALABRAS CLAVE

Mastocitoma solitario, proteooncogén c-kit, enrojecimiento, signo de Darier, apósitos hidrocoloides.

REFERENCIAS

- 1) Longley J, Duffy T y Kohn S. The mast cell and mast cell disease. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32: 545-561.
- 2) Beare JM y Minor SN. Mastocitosis. En: Ruiz Maldonado R, Parish L y Beare J. *Tratado de Dermatología Pediátrica*. Editorial Interamericana. 1992; 363-370.
- 3) Spiner R. Mastocitosis. En: *Dermatología Neonatal y Pediátrica de Larralde M y col*. Edimed 1995; 271-274.
- 4) Amy P, Creel N y Berenson P. Mastocitoma solitario. *Cutis* 2004; 74: 227-236.
- 5) Yung A. Flushing due to solitary cutaneous mastocytoma can be prevented by hidrocolloid dressings. *Pediatr Dermatol* 2004; 21: 262-264.
- 6) Bukjari I. Solitary mastocytoma succesfully treated with a moderate potency topical steroid. *J Drugs Dermatol* 2004; 1-4.
- 7) Moham, Thappa, Devinder y Jeevankumar B. Solitary Mastocytoma. *Indian Pediatric* 2005; 42: 39088.
- 8) Metcalfe D. Mastocitosis. En: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K, Freedberg IM y Austen K. *Dermatología en Medicina General*. Editorial Médica Panamericana. Buenos Aires. Argentina. 2005; 2: 1809-1816.
- 9) Katoh N, Hirano S y Yasuno H. Solitary mastocitoma treated with tranilast. *J Dermatol* 1996; 23(5): 335-339.
- 10) Kang NG y Kim TH. Solitary mastocytoma improved by intralesional injections of steroid. *J Dermatol* 2002; 29(8): 536-538.
- 11) Bussman C, Hagemannt H, Hanfland J, Haild G y Bierber T. Flushing and increase serum tryptasa after mechanical irritation of solitary mastocytoma, *Eur J Dermatol* 2007; 17(4): 335-345.