

CASO CLINICO

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología

ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

Mastocitoma cutáneo solitario: presentación de un caso

SOLITARY CUTANEOUS MASTOCYTOMA: A CASE REPORT



Jul - Sep 2012 | Vol. 93 N°3

Caso clínico

Rev. argent. dermatol. 2012; 93 (3): 50- 55

Publicado en línea 2012, Septiembre / Published online September 2012 .

Mastocitoma cutáneo solitario: presentación de un caso

Autores | Contacto

AD Pérez-Elizondo * y JF García-Hernández **

* Jefe de la Consulta Externa del Hospital para el Niño. Instituto Materno-Infantil del Estado de México. Profesor de Pre- y Postgrado de la Universidad Autónoma del Estado de México. Presidente de la Academia Mexiquense de Dermatología de la Universidad Autónoma del Estado de México.

** Médico General. Práctica Privada.

Email

contacto: apederma@yahoo.com.mx; antionidavid64@gmail.com

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés.

RESUMEN

Se presenta el caso de un lactante menor con tumoración cutánea benigna, localizada en el área submandibular izquierda de la cabeza, característico de un mastocitoma solitario. Su reconocimiento clínico precoz y la instauración terapéutica temprana aceleraron el tiempo de resolución, casi siempre espontánea.

SUMMARY

We present a case of an infant with benign cutaneous tumor, located in the left submandibular aspect of the head consistent with solitary mastocytoma. Its early clinical recognition and early treatment onset accelerates time to resolution almost always spontaneous.

PALABRAS CLAVES

Mastocitos; Mastocitoma cutáneo solitario.

KEY WORDS

Mast cells; Solitary mastocytoma.

INTRODUCCIÓN

Las mastocitosis integran un raro y heterogéneo grupo de enfermedades, caracterizado por la proliferación hiperplásica de mastocitos, involucrando principalmente a la piel y de forma excepcional a otros órganos y sistemas corporales. Las presentaciones tegumentarias son propias de la infancia, alguna vez asociadas a síntomas constitucionales, sin evidenciar compromiso interno. La variedad clínico-morfológica más común es la urticaria pigmentosa, seguida del mastocitoma solitario, que constituye entre el 10 y 15% de todos los casos. Se estima que 1 de cada 1000 a 8000 pacientes que acuden a la consulta dermatológica, presentan una de las características del padecimiento. El mastocitoma cutáneo solitario, en general congénito o de aparición durante las primeras semanas de vida, se diagnostica antes de los dos años de vida en más de la mitad de los casos; existen comunicaciones de casos de inicio durante la juventud y adultez. La lesión suele localizarse en el tronco o extremidades, casi siempre respetando la cabeza, el cuello, las palmas y plantas; corresponde a una formación nodular hemiesférica, bien demarcada y firme al tacto, de tinte eritemato-castaño-amarillenta, superficie lisa, levemente anfractuosa, de 2 a más de 4 cm de diámetro, muy pruriginosa^{1,2,3,4}. Está descrito el caso de un lactante con una lesión rojizo-tumefacta ampollar en la palma de una mano; otro de un mastocitoma situado en la muñeca izquierda de una recién nacida, junto al brazalete de identificación. A su vez, Koh describió una lesión vesicular persistente en el lugar de aplicación de la vacuna contra la hepatitis B^{5,6,7}.

CASO CLÍNICO

Se atiende a un paciente masculino de tres meses de edad, derivado por un médico general con una dermatosis localizada en la cabeza involucrando el área submandibular izquierda, caracterizada por pequeña tumoración rojiza sobreelevada de forma oval de escasos 2 cm de diámetro que a la fricción suave, experimenta un fenómeno de urticación / ampulación y malestar localizados, o sea un signo de Darier positivo. (Figs 1 y 2). Presente desde el nacimiento, es abordado inicialmente como hemangioma capilar en fase de crecimiento tumoral. Los padres refieren breves brotes ampollosos con eritema y edema en el sitio, tras el baño y roce con la ropa o manipulación intencionada, que pronto desaparecían en término de 30 minutos o a las pocas horas. No existen antecedentes heredofamiliares o personales patológicos de interés, en relación con el padecimiento actual. Los estudios generales de laboratorio solicitados se reportan dentro de parámetros normales. El aspecto clínico con los hallazgos referidos y su curso evolutivo orientaron el diagnóstico de mastocitoma cutáneo solitario; no se efectuó biopsia escisional por la obviedad del caso. Se prescribe furoato de mometasona en crema bajo oclusión nocturna, en días alternos durante cinco meses con disminución apreciable del volumen, extensión e intensidad de la lesión y sus síntomas acompañantes, observados en visitas ulteriores de revisión (Fig 3). Su desaparición se logró al cabo de un año y medio, con el empleo de hidrocortisona crema al 1% aplicada en la mañana y la noche.



Figs 1 y 2: mastocitoma cutáneo; detalle clínico



Fig 3: mejoría clínica hacia el quinto mes.

COMENTARIO

El mastocitoma solitario es la segunda variante clínico-morfológica más frecuente de las mastocitosis de la niñez, sólo después de la urticaria pigmentosa. Representa un infiltrado masivo aberrante de mastocitos en la piel sin involucro orgánico interno. Puede ser congénito o aparecer de manera precoz, durante los primeros dos años de vida como una tumoración cutánea aislada o excepcionalmente, tres a cinco neofomaciones separadas y dispersas en un mismo individuo. La liberación espontánea o provocada de histamina, heparina, hidrolasas ácidas, leucotrienos, prostaglandinas y factor activador de plaquetas, entre otros mediadores proinflamatorios, causan el prurito, el desarrollo de formaciones urticarianas, vesicoampulares intralesionales y el enrojecimiento difuso transitorio. En casos graves, acontece hipotensión arterial, datos de insuficiencia respiratoria y sintomatología digestiva. No se conoce el mecanismo fisiopatológico que explique la proliferación y acúmulo focalizado de mastocitos en la piel; se ha propuesto un proceso reactivo inespecífico iniciado por la participación de diversos factores de crecimiento e IL-3 en

sujetos susceptibles. Se debe distinguir de otras patologías con lesiones morfológicas similares ([Tabla I](#)). Las opciones terapéuticas son conservadoras debido a su naturaleza benigna y autolimitada; en la fase aguda muy sintomática se aconseja el uso de antihistamínicos orales, estabilizadores de membrana de mastocitos y corticoesteroides tópicos de baja a moderada potencia. El efecto inhibitor de la estimulación e hiperplasia tisular mastocitaria con depleción celular prolongada, hace de los corticoides locales uno de los fármacos de elección en estos pacientes. En ocasiones al involucionar, aparece una anetodermia característica residual. La extirpación quirúrgica debe considerarse en casos muy sintomáticos, aislados y accesibles, sin olvidar que representa un riesgo potencial la infiltración de productos con anestésicos y vasoconstrictor^{8,9}.

TABLA I: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL MASTOCITOMA CUTÁNEO

DIAGNÓSTICO	CARACTERÍSTICAS
URTICARIA	MÚLTIPLES RONCHAS, TRANSITORIAS
XANTOGRANULOMA JUVENIL	LESIÓN ROSADO-AMARILLENTO, INICIO TARDÍO
PICADURA DE INSECTO	RONCHAS Y PÁPULAS, TEMPORALES, CARÁCTER ESTACIONAL
HAMARTOMA CONGÉNITO	NEOFORMACION DE ELEMENTOS ECTOMESODÉRMICOS

El objetivo principal de este trabajo es la orientación diagnóstica adecuada y oportuna de un padecimiento poco común en la práctica médica diaria, tratar los eventos sintomáticos agudos y la explicación detallada a los padres respecto de su curso benigno y autolimitado, que rara vez compromete la vida del paciente.

REFERENCIAS

1. Pérez-Elizondo AD, Zepeda-Ortega B y del Pino-Rojas G. Urticaria pigmentosa: un enfoque actual. Rev Alergia Mex 2009; 56: 124-135.
2. Fine JD. Mastocytosis. Int J Dermatol 1980; 19: 117-123.
3. Thappa DM. Solitary Mastocytoma. Indian Pediatr 2005; 42: 390-394.
4. Saavedra T, Figueroa A, Arellano J y col. Mastocitoma Solitario Cutáneo. Rev Chilena Dermatol 2008; 24: 337-340.
5. Lee Ho Pyo y Yoon Dou-Hee. Solitary mastocytoma on the Palm. Pediatr Dermatol 1998; 15: 386-387.
6. Prieto-Salcedo ML, Santos Juanes-Jiménez J y Sánchez Del Rio J. Mastocitoma solitario en relación con la pulsera de identificación del recién nacido. An Esp Pediatr 2000; 2: 135-137.

7. Koh MJ, Chong WS. Red plaque after hepatitis B vaccination. *Pediatr Dermatol* 2008; 25: 381-382.
8. Pérez-Elizondo AD, López-Lara ND y del Pino-Rojas GT. Mastocitoma cutáneo: Breve revisión bibliográfica y reporte de dos casos. *Rev Alergia Mex* 2011; 58 (2): 126-130.
9. Pérez-Elizondo AD, López-Valentín E y Pineda-Pineda JA. Placas máculonoduliformes hiperpigmentadas pruriginosas en niño de 2 años de edad. *Rev Argent Dermatol* 2011; 92: 11.