

**MASTOCITOSIS CUTÁNEA: A PROPÓSITO DE 4 CASOS**

L.D Moreno Duque J. Rodríguez Calleja  
Hospital del Bierzo. Ponferrada. León

La mastocitosis es una enfermedad rara con síntomas muy variados, por lo que para enfocar de forma adecuada su diagnóstico y tratamiento es necesario poseer experiencia en su evaluación. Presentamos a continuación una serie de 4 casos en seguimiento en nuestra consulta.

**Caso 1:** Niño de 3 años que consulta por episodios de angioedema, sin anafilaxia, evidenciándose al examen físico manchas parduscas en región subescapular con signo de Darier positivo. Antecedente de asma y alergia a ácaros. Estudio: Hemograma y bioquímica normales. Triptasa de 3,6 ug/L. IgE total 4,14 kU/L. Sensibilización a ácaro de almacenamiento. Biopsia: infiltración difusa de la dermis superficial por mastocitos redondeados de inmunofenotipo CD117+, CD2-, CD25-, CD30-, sin epidermotropismo, ni atipias.

**Caso 2:** Niño de 3 años remitido por angioedema con avellana, durante seguimiento refiere urticaria en piscina y eritema facial con cambios de temperatura además de 3 lesiones persistentes cutáneas. Estudio: Prick positivo a nuez 10x10mm y avellana 4x4mm. Hemograma y bioquímica normales Triptasa 9,6 mcgr/L IgE total 258kU/L sensibilización a nuez y avellana. Biopsia cutánea: infiltrado de mastocitos en dermis superficial con distribución intersticial y perivascular. Mastocitos "celulas redondas" inmunofenotipo CD117+ CD2- CD25- CD30-.

**Caso 3:** Niño de 14 meses remitido por urticaria y tos tras ingesta de clara cocida. Durante exploración se observan lesiones cutáneas compatibles con mastocitomas. Estudio: Prick a huevo POSITIVO Hemograma y bioquímica normales RAST clara 1,43kU/L ovoalbúmina 1,69kU/L ovomucoide <0,01kU/L. Triptasa basal 15,5 mcg/L. IgE total 161,2 kU/L. Biopsia de piel: infiltrado de mastocitosis en dermis superficial con distribución intersticial y perivascular. La morfología de los mastocitos es de "células redondas" Inmunofenotipo de los mastocitos CD 117+ CD2- CD25-CD30-

**Caso 4:** Niño de 4 años, remitido a los 20 días de vida por urticaria pigmentosa, generalizada que se multiplicó hasta los 3 meses de vida y persiste en la actualidad. Estudio: hemograma y bioquímica normales Triptasa 8,8 mcg/L Ig E total 261 kU/L. No sensibilizaciones. Biopsia cutánea: infiltrado en dermis papilar, media y en menos densidad celular en dermis profunda de mastocitosis fusiformes triptasa + CD25+ CD30+. Biología molecular MUTACIÓN KIT d816v, en sangre periférica ADN total y línea neutrófilo: NEGATIVO.

**Conclusiones**

La mastocitosis cuando aparece en la edad pediátrica puede remitir al llegar a la pubertad, sin embargo ante la posibilidad de que evolucione a la forma adulta es importante que todos los niños sean vigilados de forma estricta hasta no asegurarse que se ha producido la curación total. Conocer los aspectos generales de esta patología, permite un adecuado seguimiento del paciente por especialistas y evita el retraso diagnóstico, que representa una importante dificultad para estos pacientes.



Urticaria pigmentosa



Mastocitoma solitario



Mastocitoma

S. de Darier

Al frotar sobre la lesión de mastocitoma se produce una pápula y un halo de eritema alrededor.



Urticaria pigmentosa

Al estimularlos pueden presentar "anafilaxia", síntomas abdominales, óseos.



Mastocitoma solitario



Mastocitosis cutánea difusa