

MASTOCITOMA SOLITARIO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Antonio David Pérez-Elizondo (1), Gladys Teresa del Pino-Rojas (2),
Juan Fernando García-Hernández (3)

Recibido: 01-03-2012
Aceptado: 29-06-2012

RESUMEN

Se presenta el caso de un lactante menor con tumoración cutánea benigna localizada en el aspecto submandibular izquierdo de la cabeza compatible con mastocitoma cutáneo solitario. Esta rara lesión tumoral es parte del grupo heterogéneo de las mastocitosis, conjunto de enfermedades que resulta de la infiltración anómala de mastocitos en diferentes tejidos corporales, afectando particularmente la piel. La variedad más común de mastocitosis en niños es la urticaria pigmentosa, seguida del mastocitoma cutáneo que contabiliza entre el 10 y 15% de todos los casos. Suele situarse en tronco o extremidades, aunque como en este paciente puede localizarse en cabeza u otros sitios corporales. Es de aparición precoz durante la primera infancia o alguna vez congénito; por lo regular no hay participación de órganos internos o situaciones potencialmente letales. Su curso es crónico con remisiones parciales y exacerbaciones sintomáticas molestas como fenómenos de urticación y desarrollo de ampollas frente a estímulos externos o internos que preocupan a los familiares cercanos. Su reconocimiento clínico precoz y la pronta instauración terapéutica con esteroides locales, antihistamínicos orales u otras medidas pertinentes, aceleran el tiempo de resolución casi siempre espontánea hacia los 2 años de vida; es importante la debida explicación a los padres.

Palabras clave: Mastocitos, mastocitoma cutáneo solitario

Solitary mastocytoma: Report of a case

SUMMARY

This is a report the case of an infant with benign cutaneous tumor located in the left submandibular aspect of the head support solitary cutaneous mastocytoma. This rare tumor lesion is part of the heterogeneous group of mastocytosis, group of diseases resulting from abnormal infiltration of mast cells in various body tissues, particularly affecting the skin. The most common variety of mastocytosis in children is urticaria pigmentosa, followed by cutaneous mastocytoma counted between 10 and 15% of all cases. Usually located on the trunk or extremities, although as in this patient may be located in the head or other body sites. Is early onset in infancy or congenital ever, usually no involvement of internal organs or life-threatening situations. Its course is chronic symptomatic partial remissions and exacerbations Urtication annoying as phenomena and development of blisters against external or internal stimuli which trouble close relatives. Its early clinical recognition and prompt establishment local steroid therapy, oral antihistamines or other relevant measures speed time to spontaneous resolution usually 2 years of life, is important due explanation to parents.

Key words: Mastocitos, solitary mastocytoma

INTRODUCCION

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 invasión interna. 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 acude a consulta dermatológica padece una de las presentaciones del padecimiento. El mastocitoma cutáneo solitario, comúnmente congénito o de aparición precoz en las primeras semanas de vida,

por lo general se diagnostica antes de los dos años de vida en más de la mitad de los casos; existen reportes de casos de inicio durante la juventud y adultez. La lesión suele localizarse en el tronco o extremidades, casi siempre respetando cabeza, cuello, palmas y plantas; corresponde a una formación nodular hemiesférica bien delimitada y firme al tacto, de color eritemato-marrónáceo, superficie lisa o levemente anfractuosa, de 2 a más de 4 centímetros de tamaño, muy pruriginosa (1-4). Está descrito el caso de un lactante con una lesión rojizo-tumefacta ampollosa en la palma de una mano; otro reporte de 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 (5-7).

El objetivo principal de la presentación de este caso clínico 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 a su curso benigno y autolimitado que rara vez compromete la vida del paciente.

PRESENTACION DE CASO

Paciente masculino de 3 meses de edad referido por médico general con dermatosis localizada en la cabeza que involucra el área submandibular izquierda caracterizada por tumor

- (1) Dermatooncólogo. 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
- (2) Dermatooncóloga, Práctica Privada
- (3) Médico General, Práctica Privada

Autor corresponsal:
Dr. Antonio David Pérez-Elizondo. Teléfono: + 52545298
Correo electrónico: apederma@yahoo.com.mx / antoniodavid64@gmail.com

rojizo de 2 centímetros de diámetro que a la fricción gentil experimenta un fenómeno de urticación y malestar localizados (Figuras 1 y 2). Presente desde el nacimiento, es abordado erróneamente 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 desaparecen en término de 30 minutos o a las pocas horas. No existen antecedentes heredofamiliares o personales patológicos de interés para el padecimiento actual. Los estudios generales de laboratorio solicitados se reportan dentro de parámetros normales. El aspecto clínico de la lesión con los hallazgos referidos y su curso evolutivo orientó el diagnóstico de mastocitoma cutáneo solitario. La biopsia para análisis histopatológico no se requirió en este paciente, ésta se reserva para casos confusos o dudosos ya que puede comprometer el estado del paciente por la infiltración del preparado anestésico-vasoconstrictor. Se prescribió furoato de mometasona en crema bajo oclusión nocturna en días alternos por 4 meses con disminución apreciable del volumen, extensión e intensidad de la lesión y sus síntomas acompañantes en visitas ulteriores de revisión, su desaparición se observó al cabo de un año y medio.

Figuras 1 y 2. Mastocitoma cutáneo: detalle de la lesión



Cuadro 1

Diagnóstico Diferencial del Mastocitoma Cutáneo	
Diagnóstico	Características
Urticaria	Múltiples Ronchas, Transitorias
Xantogranuloma Juvenil	Lesión Rosado-Amarillenta, Inicio tardío
Picadura de Insecto	Ronchas y Pápulas, Temporales, Carácter Estacional
Hamartoma Congénito	Neoformación de elementos Ectomesodérmicos

Fuente: Pérez-Elizondo et al, 2011a (8)
Pérez-Elizondo et al, 2011b (9)

DISCUSION

El mastocitoma solitario es la segunda variante clínico-morfológica más frecuente de las mastocitosis de la niñez, sólo después de la urticaria pigmentosa. Ocurre un infiltrado masivo aberrante de mastocitos en la piel sin involucro orgánico interno. Puede ser congénito o aparecer de manera pre-

coz durante los primeros dos años de vida como una tumora-ción cutánea aislada, o excepcionalmente tres a cinco neofor-maciones 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 proinflamato-rios, se responsabiliza del prurito, el desarrollo de formacio-nes habonosas y vesicoampulares intralesionales, y enrojeci-miento difuso transitorios. En casos graves, acontece hipotensión arterial, datos de insuficiencia respiratoria, y sintomatología digestiva. No se conoce el mecanismo fisio-patológico que explique la proliferación y acúmulo focaliza-do de mastocitos en la piel; se ha propuesto un proceso reac-tivo 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 tal como se muestra en el Cuadro 1 (8,9).

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, esta-bilizadores de membrana de mastocitos y corticoesteroides tópicos de baja a moderada potencia. El efecto inhibitor de la estimulación e hiperplasia tisular mastocitaria con deple-ción celular prolongada hace de los corticoides locales uno de los fármacos de elección en estos pacientes. La extirpa-ción quirúrgica debe considerarse en casos muy sintomáti-cos, aislados y accesibles, sin olvidar que representa un ries-go potencial la infiltración de productos con anestésicos y vasoconstrictor (10,11).

REFERENCIAS

- Pérez-Elizondo AD, Zepeda-Ortega B, del Pino-Rojas G. Urticaria pigmentosa: un enfoque actual. *Rev Alergia Mex* 2009; 56: 124-135.
- Fine JD. Mastocytosis. *Int J Dermatol* 1980; 19: 117-123.
- Thappa DM. Solitary Mastocytoma. *Indian Pediatr* 2005; 42:390-394.
- Saavedra T, Figueroa A, Arellano J. Mastocitoma Solitario Cutáneo. *Rev Chilena Dermatol* 2008; 24:337-340.
- Lee Ho Pyo, Yoon Dou-Hee. Solitary mastocytoma on the Palm. *Pediatr Dermatol* 1998; 15:386-387.
- 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: 135-137.
- Koh MJ, Chong WS. Red plaque after hepatitis B vaccination. *Pediatr Dermatol* 2008; 25: 381-382.
- Pérez-Elizondo AD, López-Lara ND, del Pino-Rojas GT. Mastocitoma cutáneo: Breve revisión bibliográfica y reporte de dos casos. *Rev Alergia Mex* 2011; 58 (2):126-130.
- Pérez-Elizondo AD, López-Valentín E, Pineda-Pineda JA. Placas máculonoduliformes hiperpigmentadas pruriginosas en niño de 2 años de edad *Rev Argent Dermatol* 2011; 92 (11). Publicación digital
- Kang NG, Kim TH. Solitary mastocytoma improved by intra-lesional injections of steroid. *J Dermatol* 2002; 29:536-538.
- Heide R, Tank B, Orange AP. Mastocytosis in childhood. *Pediatr Dermatol* 2002; 19: 575-581