

ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.elsevier.es/ad



CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Episodios de flushing y ampollas

Episodes of flushing and blistering

Historia clínica

Presentamos el caso de un varón de 1 año y 9 meses de edad, que acudió a nuestras consultas derivado desde el servicio de Urgencias de nuestro hospital. El paciente estaba diagnosticado de dermatitis atópica y seguía tratamiento con Levocetiricina. Sus familiares referían episodios recurrentes desde hacía 1 año de flushing facial con posterior aparición de lesiones ampollosas en toda la superficie corporal en las siguientes horas, con una periodicidad que variaba entre 2–3 episodios/día a 2–3 episodios/mes. Además de 3 episodios de somnolencia y laxitud postcrítica inmediatamente posteriores al flushing no referían otra sintomatología sistémica.

Exploración física

Múltiples lesiones vesiculoampollosas con contenido claro dispersas por tronco, cara y cuero cabelludo. El resto de la piel estaba levemente engrosada y presentaba un intenso dermografismo. No existían adenopatías ni organomegalias valorables a la palpación (figs. 1,2).



Figura 1

Histopatología

Se realizó biopsia con bupivacaina. Que mostraba una piel con intenso infiltrado monomorfo difuso en dermis de células de citoplasma granular intensamente positivas con la tinción de Giemsa (fig. 3).

Pruebas complementarias

El resto de pruebas del paciente fueron rigurosamente normales incluyendo bioquímica, hemograma, cuantificación de IgE y espectro electroforético.



Figura 2

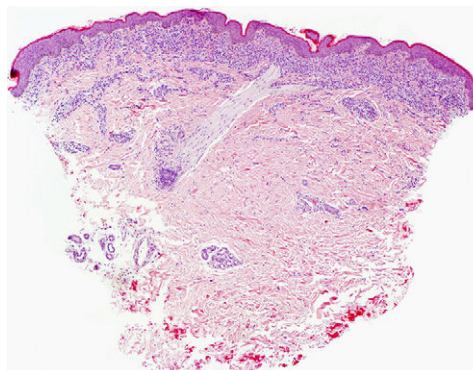


Figura 3 Hematoxilina-eosina $\times 100$.

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Tras descartar afectación sistémica y teniendo en cuenta los datos clínicos e histológicos, nuestro paciente fue diagnosticado de Mastocitosis Cutánea Difusa (MCD). La determinación obligada en estos pacientes de la triptasa sérica previa al inicio de tratamiento fue de 18,2 µg/l, lo cual resulta elevado para la edad del paciente (en adultos se considera anormal por encima de 20 µg/l). La mutación del C-kit en biopsia cutánea resultó negativa.

Evolución y tratamiento

Pautamos cetirizina, ranitidina, dexclorfeniramina, cromoglicato disódico oral y tópico, con lo que se obtuvo una rápida e intensa mejoría de la sintomatología que se mantiene tras año y medio de evolución. El paciente sufrió un episodio de empeoramiento tras 1 año de tratamiento que se solventó tras adecuar la dosis de la medicación a su peso. El seguimiento incluye repetición anual de la determinación de la triptasa que en el caso que nos ocupa descendió hasta 15 µg/l.

Comentarios

Las mastocitosis pediátricas suelen ser cutáneas y transitorias. En los adultos se considera que la mayoría están provocadas por mutaciones puntuales en genes que codifican el c-kit en el codón 816, lo que es menos frecuente en niños¹. La MCD es una forma infrecuente de mastocitosis, caracterizada por afectación difusa de la piel derivada de una infiltración de mastocitos en toda la dermis. Los pacientes suelen estar asintomáticos al nacimiento desarrollando poco después un engrosamiento leve de la piel con textura similar a la piel de naranja. Son frecuentes el prurito y la formación de ampollas en relación con episodios de flushing (esta clínica suele ceder a partir de los 3 años)². Esta intensísima infiltración mastocitaria produce mayor sintomatología sistémica (derivada de la degranulación de los mastocitos con la consecuente liberación de mediadores)³.

Existen métodos dedicados a la evaluación clínica de la intensidad de la mastocitosis, entre ellos el más usado es el llamado SCORMA, basado en el análisis cualitativo y cuantitativo

de distintos aspectos de la enfermedad⁴. Encontramos múltiples referencias en la literatura referidas a la mayor tasa de transformación de la MCD hacia una afectación sistémica. La realidad es que tras una profunda revisión de la literatura hallamos 1 solo caso que podría coincidir con una MCD con posterior afectación sistémica, y del que no aparece información a cerca de la evolución.

Nuestro paciente ilustra de forma evidente la clínica, la histología y la evolución más frecuente de esta enfermedad. Queremos resaltar la naturaleza de esta patología que constituye la forma más grave dentro de las mastocitosis pediátricas ya que se acompaña de cuadros agudos de liberación de mediadores, a veces con riesgo vital, y debe considerarse una verdadera emergencia médica que requiere un diagnóstico precoz y un tratamiento intensivo desde el primer momento⁵.

Bibliografía

1. Anguloa J, Ruiz de la Parte A, González-Guerra E, Vargas-Machuca I, Fariña MC, Martín L, et al. Mastocitosis del adulto. Descripción de 9 casos clinicopatológicos. *Actas Dermosifiliogr*. 2005;96:231-6.
2. Wolf K, Komar M, Petzelbauer P. Clinical and histopathological aspects of cutaneous mastocytosis. *Leuk Res*. 2001;25:519-28.
3. Briley LD, Phillips CM. Cutaneous mastocytosis: A review focusing on the pediatric population. *Clin Pediatr (Phila)*. 2008;47:757-61.
4. Heide R, Middelkamp Hup MA, Mulder PG, Oranje AP; Mastocytosis Study Group Rotterdam. Clinical scoring of cutaneous mastocytosis. *Acta Derm Venereol*. 2001;81:273-6.
5. Golitz LE, Weston WL, Lane AT. Bullous Mastocytosis: Diffuse Cutaneous mastocytosis with extensive blisters mimicking Scalded skin syndrome or Erythema multiforme. *Pediatr Dermatol*. 1984;1:288-94.

L. Fuertes*, C. Zarco y F. Vanaclocha

Servicio de Dermatología, Hospital 12 de Octubre, Madrid, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cottonmouth_g@hotmail.com (L. Fuertes).