

I. Querol Nasarre¹, M. Bueno Lozano²,
L. Sanz Salanova³, A. Córdoba
Iturriagoitia⁴

An Esp Pediatr 1997;46:85-86.

Caso clínico

Paciente de 8 meses de edad, que desde los 4 presenta a nivel de la escápula derecha, una lesión tumoral de morfología ovoidea, de 2 x 1 cm de diámetro, de coloración rosada amarillenta, superficie lisa (Fig. 1), algo pruriginosa y que según refieren los padres, en alguna ocasión ha presentado la formación de una ampolla central.

En la exploración dermatológica podía apreciarse que tras realizar palpación y frotamiento de la lesión, ésta se induraba, edematizaba y aumentaba ligeramente de tamaño, apreciándose en su superficie unos marcados poros foliculares que le conferían aspecto de «piel de naranja» (Fig. 2). Por otra parte, al practicar esta maniobra exploratoria, aparecía un eritema, que partiendo de la lesión se extendía centrífugamente hasta alcanzar toda la superficie corporal, dando al paciente un aspecto congestivo.

Tanto la exploración general como la analítica practicada resultaron normales, incluidas las cifras de histaminemia (1,9 µg/dl). Únicamente las tasas séricas de serotonina aparecían discretamente elevadas (280 ng/ml).

Se practicó una biopsia cutánea que confirmó el diagnóstico clínico.

Pregunta

1- ¿Cuál es su diagnóstico?

Lesión cutánea ovoidea en la espalda



Figura 1. Aspecto clínico inicial de la lesión.



Figura 2. Aspecto de la lesión unos minutos después de haber realizado frotamiento de la misma.

¹Unidad de Dermatología. ²Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria.
³Servicio de Pediatría. ⁴Unidad de Anatomía Patológica. Hospital «Reina Sofía». Tudela, Navarra.
Correspondencia: Dr. Ignacio Querol Nasarre
Unidad de Dermatología. Hospital «Reina Sofía». Ctra. de Tarazona, Km 3
31500 Tudela (Navarra).

Diagnóstico: Mastocitoma solitario

Las mastocitosis constituyen un conjunto de procesos caracterizados por la presencia de infiltrados mastocitarios en distintos órganos y tejidos, siendo las manifestaciones clínicas el resultado de dicha proliferación celular y de la liberación de productos biológicamente activos de naturaleza diversa por parte de los mastocitos⁽¹⁾.

En la piel, la localización más frecuente de la infiltración mastocitaria, pueden aparecer desde lesiones aisladas hasta cuadros generalizados o eritodérmicos. También existen formas sistémicas, en las que pueden estar afectados otros órganos como el hueso, el hígado, el bazo y los ganglios linfáticos. Por último, en raras ocasiones, se presentan como formas leucémicas, de evolución fatal, en las que los mastocitos invaden la médula ósea y el torrente sanguíneo⁽²⁾.

El mastocitoma solitario supone el 10-15% de las mastocitosis cutáneas. Se presenta como una lesión única, nodular, tumoral o en placa, de coloración amarillenta, rosada o rojiza-marrón y de consistencia firme elástica. Aparece en el momento del nacimiento o poco después, con crecimiento gradual durante unos meses y regresión espontánea en un período de 3 a 7 años. El tronco y extremidades son sus localizaciones preferentes⁽³⁾.

Desde el punto de vista de la exploración, resulta muy característico que cuando se frota la lesión, se produzca enrojecimiento y urticación de la misma, y en algunos casos incluso la formación de una ampolla. Este hecho, denominado signo de Darier, se ha considerado patognomónico de las mastocitosis; de ahí su importancia diagnóstica⁽¹⁾. Por el contrario, resulta excepcional que el mismo se acompañe de un episodio de flushing (erupción rojo-brillante en cara y tórax). El diagnóstico clínico se confirma mediante el estudio histopatológico, en el que se aprecian abundantes mastocitos, con su citoplasma repleto de gránulos metacromáticos (Fig. 3). El proceso suele limitarse a la afectación cutánea, y en la mayoría de los casos no existe afectación de órganos internos^(1,3).

Respecto al diagnóstico diferencial, cuando el signo de Darier es positivo el diagnóstico clínico de mastocitosis es muy fiable. No obstante, es preciso tener en cuenta otros procesos como la urticaria, caracterizada por la producción de lesiones denomi-

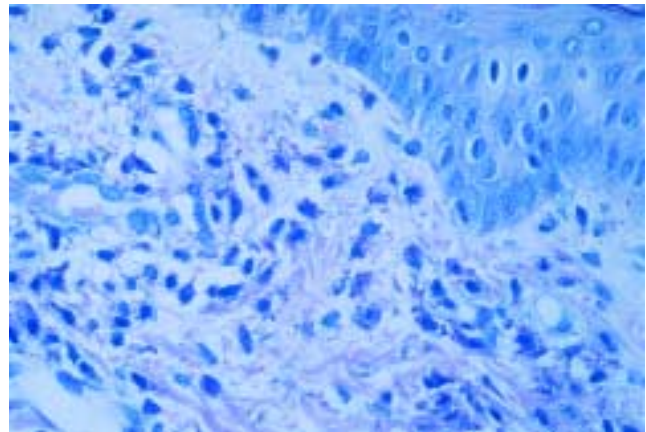


Figura 3. Imagen histológica en la que se aprecian, a nivel de la dermis, numerosos mastocitos con su citoplasma cargado de gránulos metacromáticos (Giemsa, 400 x).

nadas habones o ronchas. En una de sus formas clínicas, denominada dermatografismo o urticaria facticia, las lesiones aparecen en lugares de la piel en los que se ha realizado frotamiento o roce. Sin embargo, éstas, a diferencia del mastocitoma, no aparecen sobre una lesión previa, son lineales y suelen desaparecer por completo en un plazo de algunos minutos o varias horas.

Finalmente, aunque el tratamiento no suele ser necesario dado su carácter benigno y su tendencia a la regresión espontánea, puede conseguirse una mejoría sintomática y una aceleración del proceso involutivo mediante la aplicación de corticoides tópicos potentes⁽⁴⁾.

Bibliografía

- 1 Almagro M, Fonseca E. Mastocitosis. *Piel* 1987;**2**:444-456.
- 2 Metcalfe DD. Classification and Diagnosis of Mastocytosis: Current Status. *J Invest Dermatol* 1991;**96**:2S-4S.
- 3 Azaña JM, Velasco E, Torrelo A, Mediero IG, Zambrano A. Mastocitomas: revisión de 33 casos infantiles. *Actas Dermosifiliogr* 1993;**84**:559-562.
- 4 Redondo J, Capote de Armas LF. Mastocitoma cutáneo. Tratamiento tópico corticosteroideo. *Actas Dermosifiliogr* 1992;**83**:200-202.