

Introducción

Las mastocitosis son un grupo de enfermedades caracterizadas por la proliferación y acumulación de mastocitos en distintos órganos y tejidos. La piel es el órgano más afectado con mayor frecuencia. Se las clasifica como mastocitosis cutáneas o sistémicas. El 90% de las mastocitosis en edad pediátrica antes de los dos años de vida. Las lesiones cutáneas son máculas de eritemato- anaranjadas o amarronadas, que característicamente presentan el Signo de Darier que se produce al frotar las lesiones y se traduce en eritema, edema y en algunos casos ampollas. La mastocitosis cutánea difusa se caracteriza por la infiltración difusa de la piel por mastocitos, que puede acompañarse de síntomas sistémicos. En estos casos la biopsia confirma el diagnóstico y se explora el compromiso de otros sistemas.

Descripción del caso

Paciente de sexo femenino que consulta a los 3 meses de vida por el oscurecimiento progresivo de su piel. Se observan máculas amarronadas que comprometen todo el tegumento. Signo de Darier es positivo. La biopsia por punch confirma el diagnóstico de mastocitosis. Se realiza ecografía abdominal, cerebral, radiografías y estudios de laboratorios sin alteraciones. Dosaje de triptasa sérica 17 ug/l. De este modo se descarta el compromiso sistémico concluyendo que se trata de una mastocitosis cutánea difusa. Se realizan múltiples esquemas antihistamínicos, con pobre control de las lesiones y aparición de lesiones ampollares en algunas oportunidades. Se inicia fototerapia con escasa respuesta. Luego inicia tratamiento tópico con cromoglicato de sodio. Al día de la fecha la paciente continúa el tratamiento, y ha tenido nuevos episodios de aparición de lesiones urticarianas y ampollares

Discusión y conclusiones

La mastocitosis cutánea difusa es una enfermedad muy poco frecuente; conocer esta entidad es fundamental para poder descartar el compromiso sistémico y realizar el seguimiento adecuado. El tratamiento implica un verdadero desafío.

Serie de casos