

## Azaleko mastozitosiak: kasu baten aurkezpena

### Mastocitosis cutáneas: presentación de un caso

O. Garmendia Zabaleta,  
M.J. Sarrionandia Uribelarrea

Zelaietako kontsultategia. Abadiño, Bizkaia

#### RESUMEN

**Introducción:** Las mastocitosis son un grupo de trastornos debidos a la infiltración de mastocitos en los tejidos. Aunque son poco frecuentes, en niños afectan a la piel.

**Caso clínico:** Niño de 12 meses que presenta 4 pápulas amarillentas y rugosas, totalmente asintomáticas. El dermatólogo concluye que se trata de un caso de mastocitosis tras ver que el signo de Darier es positivo.

**Comentarios:** Las mastocitosis cutáneas aparecen en los dos primeros años de la vida y hay tres tipos principales: mastocitoma, mastocitosis maculopapular y mastocitosis cutánea difusa. Debido a una serie de desencadenantes, fundamentalmente, el calor y la fricción, pueden liberarse los mediadores inflamatorios de los mastocitos, produciendo síntomas tanto locales como sistémicos. Estos últimos pueden llegar a ser graves y, por ello, es importante saber identificar estas lesiones y derivar a los pacientes a Dermatología. En la mayoría de los casos las lesiones desaparecen espontáneamente.

**Palabras clave:** Mastocitosis; Mastocito; Piel; Pápula amarillenta; Signo de Darier.

#### LABURPENA

**Sarrera:** Mastozitosiak mastozitoek ehunak infiltratzean sortutako asaldura multzoa dira. Ezohikoak diren arren, umeengan azalari eragiten die.

**Kasu klinikoa:** 12 hilabeteko umea, kolore horixka eta gainazal zimurtsua duten 4 papula dauzkana, erabat asintomatikoak. Dermatologoak mastozitosi kasu bat dela ondorioztatzen du Darierren zeinua positiboa dela ikusita.

**Iruzkina:** Azaleko mastozitosiak bizitzako lehen bi urteetan agertzen dira eta hiru mota nagusi daude: mastozitoma, mastozitosi makulopapularra eta azaleko mastozitosi difusoa. Faktore abiarazle batzuen ondorioz, beroa eta frikzioa nagusiki, mastozitoen barne-bitartekariak aska daitezke, sintoma lokalak nahiz sistemikoak eraginez. Azken horiek larriak izan daitezke eta, horregatik, garrantzitsua da lesioak identifikatzen jakitea

eta pazienteak Dermatologiara bideratzea. Kasu gehienetan lesioak berez desagertzen dira.

**Gako-hitzak:** Mastozitosis; Mastozitoma; Azala; Papula horixka; Darierren zeinua.

#### SARRERA

Mastozitosiak mastozitoek ehunak infiltratzean sortutako asaldura multzoa dira. Umeengan lesioak azalean agertu ohi dira eta berez desagertzeko joera daukate. Hala ere, sintoma sistemikoak eragin ditzakete. Garrantzitsua da lesio arraro hauek identifikatzen jakitea eta pazienteak Dermatologiara bideratzea.

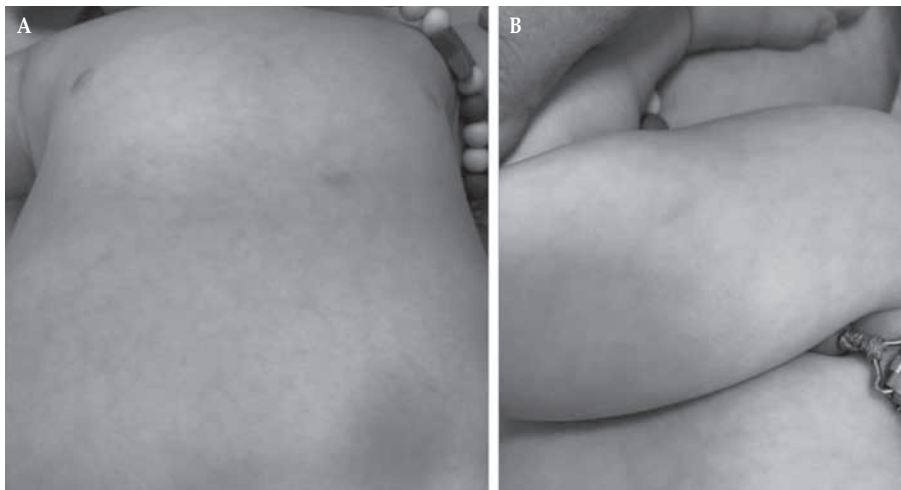
#### KASU KLINIKOA

12 hilabeteko mutila, osasun-errebisiora datorrena. Azalean kolore horixkako lau papula ikusten zaizkio: orkatilan, iztaian, sabelean eta besoan. Sabelekoa da handiena, zentimetro inguruko diametroarekin, eta gainazal zimurtsua daukate guztiek. Amaren esanetan, lehenengo umeak hilabete inguru zeukanean agertu zen eta pixkanaka gainerakoak azaldu zaizkio. Ez diote inolako sintomarik ematen.

Hala ere, lesioek ezohiko ezaugarriak dituztenez Dermatologiako kontsultara bideratu da diagnostikoa egiteko helburuz. Bertan, sabeleko lesioa hazkatzean (Darierren zeinua), gorritu egiten dela ikusi eta mastozitosi kasu bat dela ondorioztatu dute.

#### IRUZKINAK

Mastozitosiak mastozitoen ugaritze klonalak ehunak infiltratzean sortutako asaldura multzoa dira, askotan c-kit genearen mutazioen ondorioz<sup>(1)</sup>. Intzidentzia baxua daukate. Mastozitoak ehunetako zelula hematopoietikokoak dira eta alergenoko eta infekzioen aurrean barne-bitartekariak (histamina, zitokinak, heparina...) askatzen dituzte, hantura-erreakzioak eraginez.



**1. Irudia.** Lesioen ezaugarriak: kolore horixkako eta gainazal zimurtsuko papulak, zentimetro inguruko diametroa daukatenak. A) Sabelean. B) Besoan.

Mastozitosiak bi talde nagusitan sailkatzen dira<sup>(2)</sup>. Mastozitosi sistemikoetan mastozitoak hainbat ehunetan aurki daitezke (hezur-muinean, gibelean, hezurretan, azalean...). Sintoma sistemikoak izaten dituzte, mastozitoen infiltrazioagatik edota degranulazioagatik, eta nerabezaroan edo helduaroan hasten dira. Azaleko mastozitosiak, aldiz, haurtzaroan agertzen dira, lehen bi urteetan bereziki. Sintoma lokalak (lesioen gorritasuna edo azkura) eta sistemikoak (buruko mina, suminkortasuna, sabeleko mina, beherakoa, hipotentsioa, anafilaxia...) izan ditzakete, faktore abiarazle batzuen ondorioz mastozitoek barne-bitartekariak askatzean. Hauek dira faktore horietako batzuk<sup>(3)</sup>: beroa, frikzioa, estresa, AIEEak, opioideak, anestesikoak, himenopteroen ziztadak, etab.

Hiru dira azaleko mastozitosi garrantzitsuenak<sup>(4)</sup>:

1. Mastozitoma: kolore hori-arrexxkako nodulu edo plakak, hiru lesio gehienez. Sintoma sistemikoak ez dira ohikoak.
2. Azaleko mastozitosi makulopapularra (ohikoena): kolore arre-gorrixkako makula, papula, nodulu edo plakak. 4 lesio edo gehiago agertzen dira. Azkura handia eta sintoma sistemikoak izaten dituzte.
3. Azaleko mastozitosi difusoa (arraroa): azal lodiagoa, horixka eta laranja azalaren itxurakoa, tolesturetan bereziki. Azkura handia izaten dute, baba edo puslak agertzen zaizkie behin eta berriz eta sintoma orokorrak ohikoak eta larriak izaten dira.

Mastozitosien diagnostikoa klinikoa da, baieztatzeko biopsia egiten delarik. Dariesen

zeinua kasuen %90ean agertzen da eta patog-nomonikoa da: lesioa hazkatzean gorritasuna edota babak agertzen dira. Gomendagarria da analitika bat egitea triptasarekin, baita pazien-tea dermatologoarengana bidaltzea ere.

Tratamenduari dagokionez, faktore abiarazleak ekiditen saiatu behar da eta, hasieran, farmako topikoak erabiltzen dira (kortikoideak, pimecrolimusa, kromoglikato disodikoak). Nahikoa ez bada, aho-bideko antihistaminikoak izango dira hurrengo aukera, eta, bestela, kromoglikato disodikoak, antileukotrienoak (Montelukast) edota kirurgia.

Azaleko mastozitosiek berez desagertzeko joera daukate, mastozitosi makulopapularren kasu batzuk izan ezik.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Azaña JM, Torreló A, Matito A. Update on Mastocytosis (Part 1): Pathophysiology, Clinical Features, and Diagnosis. *Actas Dermosifiliogr.* 2016; 107(1): 5-14.
2. Azaña JM, Torreló A, Matito A. Update on Mastocytosis (Part 2): Categories, Prognosis, and Treatment. *Actas Dermosifiliogr.* 2016; 107(1): 15-22.
3. Fábrega J, Moraga FA. Mastocytosis. *Protocolos de la Asociación Española de Pediatría. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Dermatología Pediátrica.* Barcelona: Esmón Publicidad; 2007. p. 167-74.
4. Matito A, Azaña JM, Torreló A, Alvarez-Twose I. Cutaneous Mastocytosis in Adults and Children. New Classification and Prognostic Factors. *Immunol Allergy Clin North Am.* 2018; 38(3): 351-63.