

LESIONES POCO COMUNES EN UN LACTANTE EN MI CONSULTA: DETRÁS DE UNA ENFERMEDAD SISTÉMICA

Autoras: Moliner Morón, Tamara^a; Sancho Mensat, Ana^a; Buzón Serrano, Laura^a; Morte Coscolín, Patricia^a; Fernández Gómez, Alba^b; Miguel Llordes, Gloria^b

^a MIR-Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza. Zaragoza. España.

^b Facultativo Especialista Adjunto de Pediatría. Unidad Oncohematología. Hospital Miguel Servet de Zaragoza. Zaragoza. España.

INTRODUCCIÓN

Enfermedad hematopoyética caracterizada por la acumulación de mastocitos en la piel y ocasionalmente también en bazo, hígado, médula ósea, ganglios linfáticos y tracto gastrointestinal.

La enfermedad comienza antes de los 2 años y, la forma más común de presentación en los niños es la cutánea.

En ocasiones, presentan reacciones de hipersensibilidad severas, con afectación extensa y ampollas.

Diagnóstico: se basa en la morfología de las lesiones cutáneas, signo de Darier positivo y examen histológico de las lesiones cutáneas teñidas para triptasa y/o CD117.

Manejo en pediatría: se basa en la evitación de desencadenantes, antihistamínicos y el adiestramiento a manejar la epinefrina en anafilaxia.



RESUMEN DEL CASO

Lactante de 6 meses consulta por manchas generalizadas desde los 3 meses con aumento progresivo

Diagnóstico diferencial:
Mastocitosis cutánea Vs.
Manchas café con leche

Neutropenia 660 sin otras
citopenias, fórmula normal,
Inmunoglobulinas, triptasa y
subpoblaciones linfocitarias
normales

Biopsia: infiltrado
perivascular en dermis
superficial con aumento de
cél. CD117+, compatibles
con mastocitosis



Imagen 1: Múltiples máculas eritematoso-parduscas de 2-3 mm de diámetro en tronco y extremidades, en número aproximado mayor a 50, y una lesión macular más grande marronácea en tronco superior, con bordes peor delimitados, no sobreelevada, más oscura en el centro.

- ✓ Se realiza ecografía abdominal que descarta afectación sistémica
- ✓ El paciente persiste asintomático y no precisa tratamiento por el momento, sigue en seguimiento por neutropenia

CONCLUSIONES

MASTOCITOSIS EN PEDIATRÍA:

- Importancia del diagnóstico diferencial en lesiones cutáneas
- Seguimiento estrecho y multidisciplinar
- Descartar afectación sistémica
- Tratamiento individualizado

Bibliografía:

Giona F. Pediatric mastocytosis: an update. *Mediterr J Hematol Infect Dis* 2021, 13(1): e2021069, DOI: <http://dx.doi.org/10.4084/MJHID.2021.069>
Lange, M.; Hartmann, K.; Carter, M.C.; Siebenhaar, F.; Alvarez-Twose, I.; Torrado, I.; Brockow, K.; Renke, J.; Irga-Jaworska, N.; Plata-Nazar, K.; et al. Molecular Background, Clinical Features and Management of Pediatric Mastocytosis: Status 2021. *Int. J. Mol. Sci.* 2021, 22, 2586. <https://doi.org/10.3390/ijms22052586>
Schaffer, J.V. Pediatric Mastocytosis: Recognition and Management. *Am J Clin Dermatol* 22, 205-220 (2021). <https://doi.org/10.1007/s40257-020-00581-5>