



Medicina de Familia. SEMERGEN



<https://www.elsevier.es/semergen>

242/3056 - MASTOCITOSIS PIGMENTOSA, A PROPÓSITO DE UN CASO EN ATENCIÓN PRIMARIA

J. López Gómez^a, S. Pérez Gómez^b y M. López Rojas^c

^aMédico de Familia. Centro de Salud de Huércal-Overa. Almería. ^bMédico de Familia. Centro de Salud Vera. Almería. ^cEnfermera. Centro de Salud Vera. Almería.

Resumen

Descripción del caso: Enfermedad actual: acude a consulta de Atención Primaria por aparición de erupción cutánea marronácea, con aparición posterior de pápulas y ampollas, de carácter intermitente desde hace meses, habiendo consultado en varias ocasiones a urgencias por este motivo siendo filiado como urticaria y tratado con antihistamínicos con mejoría transitoria de las lesiones.

Exploración y pruebas complementarias: Exantema máculo-papuloso pigmentado liquenificado por rascado, de bordes mal definidos de tamaño inferior a 1cm a nivel de tronco, cuello y miembros superiores respetando palmas y plantas, no desaparece a vitropresión. Signo de Darier positivo. Dermografismo en piel sana. Rast negativo. Hemograma: leucocitos: 9.270, PMN: 22%, linfocitos: 68%, monocitos: 7%. Bioquímica: triptasa: 12,3, LDH: 332, FA: 289, hierro: 37, resto dentro de parámetros normales. Anatomía patológica (Punch cutáneo): acentuado edema subepidérmico y numerosos mastocitos que se disponen en agregados y en forma dispersa.

Juicio clínico: Mastocitosis cutánea bien diferenciada.

Diagnóstico diferencial: Histiocitosis de células de Langerhans, sarcoidosis, incontinentia pigmenti, dermatosis ampollosa infantil, penfigoide ampolloso, epidermólisis ampollosa, dermatitis herpetiforme, impétigo ampolloso, xantogranuloma juvenil, tumores, picaduras de insectos, urticaria bullosa, eritema multiforme ampolloso, síndrome estafilocócico de la piel escaldada.

Comentario final: Las mastocitosis engloban un conjunto de enfermedades caracterizadas por un acúmulo de mastocitos en la piel, con posible afectación de otros órganos. Su diagnóstico es clínico, la mayor parte de los casos son esporádicos y su etiología es desconocida. Existen diferentes formas de presentación: cutánea, sistémica y maligna, siendo la urticaria pigmentosa es la forma clínica más frecuente. Afecta principalmente a lactantes y niños y cursa en forma de brotes durante los primeros meses hasta aproximadamente los 2 años de edad. Las lesiones cutáneas son un motivo de consulta frecuente tanto en urgencias como en Atención Primaria. Consideramos que existe un sobrediagnóstico de urticaria motivado posiblemente por una dificultad diagnóstica especialmente en estadios iniciales, por ello es fundamental realizar una detallada historia clínica y un adecuado diagnóstico diferencial.

Bibliografía

1. González-de-Olano D, Álvarez-Twose I. Insights in Anaphylaxis and Clonal Mast Cell Disorders. *Immunol.* 2017;8:792.
2. Komi DEA, Rambasek T, Wöhrl S. Mastocytosis: from a Molecular Point of View. *Clin Rev Allergy Immunol.* doi: 10,1007/s12016-017-8619-2.

Palabras clave: Urticaria. Mastocitosis. Darier.