

4. Gutzmer R, Herbst RA, Kiehl P, Kapp A, Weiss J. Unilateral laterothoracic exanthem (asymmetrical periflexural exanthem of childhood); report of an adult patient. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 484-485.
5. Bodemer C, De Prost Y. Unilateral laterothoracic exanthem in children: a new disease? *J Am Acad Dermatol* 1992; 27: 693-696.
6. McCuaig CC, Russo P, Powell J, Pedneault L, Lebel P, Marcoux D. Unilateral laterothoracic exanthem. A clinicopathologic study of forty-eight patients. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34: 979-984.
7. Strom K, Mempel M, Folster-Holst R, Abeck D. Unilateral latero-thoracic exanthem in childhood. Clinical characteristics and diagnostic criteria in 5 patients. *Hautarzt* 1999; 50: 39-41.
8. Peker S, Hoger PH, Moll I. Record supplied by publisher. *Hautarzt* 2000; 51: 505-508.
9. Fort DW, Greer KE. Unilateral laterothoracic exanthem in a child with acute lymphoblastic leukemia. *Pediatr Dermatol* 1998; 15: 51-52.
10. Maroon M, Billingsley EM. Unilateral laterothoracic exanthem. *J Am Acad Dermatol* 1994; 30: 1045.

Mastocitosis multinodular globulosa

(*An Esp Pediatr* 2001; 55: 590-591)

Sr. Editor:

La mastocitosis multinodular globulosa es una mastocitosis inicialmente cutánea incluida en la clasificación morfológica de Degos¹ y pronóstica de Travis et al² como mastocitosis indolente que se caracteriza por la presencia de lesiones nodulares globulosas abundantes en número y de tamaño variable, que en algunos casos pueden llegar a presentar importantes fenómenos congestivos, motivo de ingreso hospitalario en determinadas ocasiones.

Presentamos el caso clínico de una niña de 3 años y medio sin antecedentes personales de interés y con antecedentes familiares de padre afectado de dermatitis seborreica y madre con xerosis cutánea. A la edad de 1 mes acudió a la consulta de der-



Figura 1. Elementos nodulares eritematosos y cupuliformes con signo de Darier positivo en tronco.

matología por la presencia de lesiones eritematodescamativas en cara, línea de implantación del pelo y área del pañal, y fue diagnosticada de dermatitis seborreica. Debido a la progresión y el cambio de aspecto de las lesiones dermatológicas la paciente volvió a consultar. En esta ocasión presentaba a los 2 meses de edad nódulos globulosos abundantes de tamaño guisante o algo mayores, de color rosado o amarillento, salientes, firmes o hemisféricos acompañados de eritema basal, edema, rubefacción e intenso prurito (fig. 1). Signo de Darier positivo. El estudio histológico reveló la existencia de densas acumulaciones de mastocitos ovoides y poligonales en todo el espesor dérmico.

Desde los 2 meses de edad hasta la edad actual (3 años y 3 meses) ha sido ingresada en varias ocasiones por los fenómenos congestivos ya referidos, sin presencia de hipotensión ni dolor abdominal en ninguna de las crisis. La anamnesis por órganos y aparatos y exploración es normal, salvo hepatomegalia de 2 traveses de dedo. En las exploraciones complementarias se observa un predominio linfomonocitario sin eosinofilia. Sólo destaca sideremia 41 $\mu\text{g/ml}$ y discreta elevación de la velocidad de sedimentación globular (VSG) 11/33 mm/h sin alteración en los valores de la bioquímica sanguínea. No existen anomalías significativas en la ecografía abdominal realizada, lo cual hace en principio suponer que es un hallazgo casual, pero de la que es revisada periódicamente. Ha seguido tratamiento periódico con ciproheptadina 1 ml/8 h y cromoglicato disódico 200 mg/6 h entre brotes y se asociaba hidroxicina 1 ml/8 h en el ingreso hospitalario cuando el picor era más intenso. En ningún brote se han usado corticoides sistémicos al no presentar manifestaciones ampollas. Con 2 años y 9 meses se ha realizado una biopsia de médula ósea por punción esternal y se han encontrado elementos linfoides moderadamente elevados en número, aunque bien diferenciados. De 2 a 3/mil de estos elementos nucleados son mastocitos. Todas las series son normales. En las últimas radiografías de huesos largos, realizadas a los 3 años de edad, aparecen signos indicativos de osteopenia. No se han podido determinar los valores de histamina en sangre y orina, al no estar disponible la técnica en nuestro hospital. La paciente sigue revisiones trimestrales en los servicios de pediatría y dermatología.

Las mastocitosis son procesos nosológicos que bajo sus diferentes formas clínicas son más frecuentes en la edad infantil. Su verdadera incidencia es desconocida y aunque no es una entidad rara, muchas no llegan a ser diagnosticadas. No hay preferencias de índole racial o sexual y en el 65% de los casos se presentan antes de los 6 años de vida si bien existe un segundo pico de incidencia en la tercera década de la vida. Existen diferencias suficientes entre la mastocitosis pediátrica y la del adulto para llegar a considerarlas como entidades clínicas diferenciadas.

La clasificación de las mastocitosis que más se utiliza en la actualidad es la propuesta por Travis et al³ en 1988 que fue modificada por la conferencia de consenso³ celebrada en 1991 que las divide en:

1. Mastocitosis indolentes (1A, mastocitosis limitadas a la piel y 1B, mastocitosis sistémicas que pueden cursar o no con síntomas cutáneos).
2. Mastocitosis asociadas a trastornos hematológicos.
3. Leucemia mastocitaria.
4. Mastocitosis linfadenopática con eosinofilia o agresivas.

Sin embargo, desde un punto de vista estrictamente dermatológico resulta más ilustrativa la clasificación clínica y morfológica propuesta previamente por Degos en 1963 tal y como recoge la tabla 1.

En cualquier caso la forma de presentación cutánea es muy variada, ya que puede manifestarse desde una sola lesión hasta formas generalizadas. En la edad pediátrica la urticaria pigmentosa es la forma más frecuente con cifras que se aproximan al 60% en las series de Zambrano⁴ y Caplan⁵. Solamente Kettlehunt⁶ afirma que la manifestación más frecuente es el mastocitoma solitario. Coincidimos con Zambrano en la posibilidad de existencia de un sesgo, dado que las lesiones únicas son menos preocupantes y no alcanzarían el ámbito hospitalario. En la práctica clínica los fenómenos congestivos de la mastocitosis multinodular globulosa son un motivo frecuente de ingreso entre los que destacan el signo de Darier, el dermatografismo en piel no afectada, manifestaciones ampollosas y rubefacción.

El diagnóstico de certeza se realiza pues, por la biopsia ante las sospechas clínicas y se complementa con la solicitud de hemograma con VSG, bioquímica elemental, biopsia de médula ósea y mediadores de histamina y catecolaminas en orina cuando haya que establecer el diagnóstico diferencial con el síndrome carcinoide y el feocromocitoma. Posteriormente se realizarán según las manifestaciones clínicas y los hallazgos analíticos encontrados un estudio radiológico óseo generalizado, estudio gástrico y/o intestinal y neuropsiquiátrico⁷.

En la actualidad no existe un criterio definitorio que determine qué pacientes con afectación cutánea evolucionan a una forma sistémica y cuáles no, aunque en niños es raro que se produzca esta evolución⁸. Existe un consenso por parte de todos los autores revisados en considerar que las formas cutáneas difusas eritodérmicas y de comienzo en la edad adulta son las de peor pronóstico. Es por ello que se cree conveniente repetir la exploración física y las determinaciones analíticas de forma anual sistematizada. Sin embargo y aunque sólo sea a título orientativo, cabe señalar los criterios de gravedad propuestos por Travis y que fueron refrendados en la reunión sobre mastocitosis celebrada en Bermuda en 1990⁹: *a)* ausencia de urticaria pigmentosa; *b)* presencia de un *ulcus* péptico rebelde al tratamiento; *c)* hepatoesplenomegalia; *d)* anemia con hemoglobina inferior a 8,4 g/dl; *e)* asociación con síndromes mielodisplásicos; *f)* más de un 10% de mastocitos atípicos en sangre periférica, y *g)* infiltración difusa de la médula ósea por mastocitos atípicos. La investigación actual de estos síndromes se enfoca en encontrar pruebas objetivas que determinen la afectación pronóstica. No debe olvidarse la aportación de Kanthawata et al¹⁰ que establecen la determinación de los niveles de alfa-protryptasa con test de cribado en pacientes con sospecha de mastocitosis sistémica, siendo más sensitivo que la propia biopsia de médula ósea. Las últimas investigaciones sobre la alteración del metabolismo cutáneo del *stem cell factor* como responsable de los procesos de proliferación mastocitaria y los estudios sobre oncogenes, moléculas de adhesión celular y mediadores liberados por los mastocitos pueden ser la clave que de respuesta a las preguntas formuladas y contribuir a un mejor conocimiento fisiopatológico y pronóstico de las mismas.

La terapéutica debe enfocarse desde dos puntos de vista básicos: *a)* preventivo: evitando aquellos alimentos o medica-

TABLA 1. Clasificación de Degos

- | |
|--|
| 1. Urticaria pigmentosa |
| 2. Mastocitoma |
| 3. Mastocitosis xantelasmoidea en placa única |
| 4. Mastocitosis multinodular globulosa |
| 5. Mastocitosis ampollosa |
| 6. Mastocitosis papulosa |
| 7. Mastocitosis cutaneodifusas |
| 8. Mastocitosis cutaneoviscerales. Reticulocitosis histiocitaria |

mentos liberadores de histamina, así como cambios físicos y psíquicos importantes; *b)* sintomático, dado que no existe un tratamiento curativo de estos procesos, basado en la administración de antihistamínicos-H₁ y estabilizadores de la membrana del mastocito en los períodos entre brotes. Sólo en las formas solitarias la cirugía es resolutive. Llamamos la atención sobre el uso de corticoides por vía sistémica que deberían limitarse en su uso a las formas graves ampollosas y difusas, en las que ha producido resultados variable.

**R. Ruiz Villaverde^a, J. Blasco Melguizo^a,
A.E. Jerez Calero^b, M.^aC. Martín Sánchez^a
y R. Naranjo Sintés^a**

Servicios de ^aDermatología y ^bPediatría. Hospital Clínico Universitario de Granada.

Correspondencia: Dr. R. Ruiz Villaverde.
Dr. López Font, 10, 5.^oA4. 18004 Granada.
Correo electrónico: ismenios@mixmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Degos R. Dermatologie. París: Flammarion Médecine-Sciences, 1953; 112.
2. Travis WD, Li CY, Bergstralh EJ, Yam LT, Swée RG. Systemic mast cell disease. Analysis of 58 cases and literature review. *Medicine* 1988; 67: 345-368.
3. Metcalfe DD. Clinical advances in mastocytosis: An interdisciplinary roundtable discussion. *J Invest Dermatol* 1991; 96 (Suppl): 1-65.
4. Torrelo A, Navarro L, Escribano L, Zambrano A. Diagnóstico, tratamiento y clasificación de las mastocitosis pediátrica. Estudio de 172 casos. *Actas Sermosifiliogr* 1998; 89: 461-476.
5. Caplan RM. The natural course of urticaria pigmentosa. *Arch Dermatol* 1963; 87: 146-157.
6. Kettlehut BV, Metcalfe DD. Pediatric Mastocytosis. *Ann Allergy* 1994; 73: 197-202.
7. Naranjo R. Mastocitosis. *Med Clin* 1984; 83: 770-774.
8. Borbujo Martínez J. Las mastocitosis. *Med Clin* 1999; 198: 343-344.
9. Austen F. Clinical advances in mastocytosis. *J Invest Dermatol* 1991; 96: 62-65.
10. Kanthawata S, Carias K, Arnaout R, Irani AM, Schwart LB. The potential clinical utility of serum alpha-protryptase levels. *J Allergy Clin Immunol* 1999; 103 (6): 1092-1099.