

Mastocitoma solitario en relación con la pulsera de identificación del recién nacido

M.L. Prieto Salcedo, J. Santos-Juanes Jiménez* y J. Sánchez del Río*

Área de Pediatría. Centro de Salud Llanes-Ribadedeva. Asturias.

*Servicio de Dermatología. Hospital Central de Asturias.

(An Esp Pediatr 2000; 53: 135-137)

Resumen

Presentamos un caso de mastocitoma solitario en la muñeca izquierda de un recién nacido de dos días de vida, surgiendo bajo el lugar de colocación de la pulsera de identificación. El signo de Darier fue provocado en la zona rascando la lesión. La examinación histopatológica del espécimen obtenido por punción biopsia objetivó un denso infiltrado mastocitario en la dermis, lo que se confirmó con las tinciones de Giemsa y azul de toluidina. Creemos que este caso supone un raro proceso reactivo.

Palabras clave:

Mastocitoma solitario. Mastocitosis. Recién nacido.

SOLITARY MASTOCYTOMA ASSOCIATED WITH NEWBORN INFANTS' IDENTIFICATION BRACELETS

We report the case of solitary mastocytoma, which appeared under the identification bracelet on the left wrist of a 2-day-old newborn infant. Stroking the lesion elicited Darier's sign. Histopathologic examination of a punch biopsy specimen revealed a dense mast cell infiltrate of the dermis, which was confirmed by Giemsa and toluidine blue stains. We believe that this case represents an unusual reactive process.

Key words:

Solitary mastocytoma. Mastocytosis. Newborn infant.

INTRODUCCIÓN

La mastocitosis es una enfermedad poco común tanto en niños como en adultos, caracterizada por un incremento del número de mastocitos y liberación de sus mediadores. La mastocitosis puede afectar la médula ósea, el hígado, el bazo, los nódulos linfáticos, el tracto gastrointestinal o la piel^{1,2}.

En niños la mastocitosis cutánea se observa en cuatro formas clínicas diferentes: mastocitoma solitario, urticaria pig-

mentosa, mastocitosis difusa y, más raramente, telangiectasia macular eruptiva³. Aproximadamente un 10-15% de los casos con mastocitosis presentan una forma solitaria, aconteciendo casi exclusivamente en los dos primeros años de vida, y de manera más frecuente en el período neonatal¹⁻⁴.

La lesión consiste en una o múltiples máculas, nódulos o placas de color rojizo o amarillento, que típicamente y tras el rascado, adquieren un aspecto eritematoso con formación de habones o ampollas (signo de Darier)²; con menos frecuencia que en las mastocitosis difusas, también en las formas aisladas se puede observar, tras la fricción o trauma sobre la lesión, la aparición de síntomas generales (sofoco facial, clínica gastrointestinal, hipotensión), debidos a la liberación de mediadores mastocitarios. Ello explica también que el síntoma inicial más común en las mastocitosis infantiles sea el prurito^{2,5}.

El mastocitoma se localiza habitualmente en el tronco y las extremidades, y existen casos descritos de aparición en el cuero cabelludo, las palmas y las plantas^{5,6-8}. Su evolución suele ser autolimitada y no se conocen casos de malignización¹⁻⁴. La mayoría causan regresión de forma espontánea, aunque hay diversos tratamientos descritos (corticoides tópicos, antihistamínicos, inhibidores de la degranulación mastocitaria, PUVA)^{9,10}.

El diagnóstico se confirma histológicamente por biopsia de piel, utilizando tinciones de Giemsa o azul de toluidina¹⁻⁴.

Aunque hay descrito algún caso familiar¹¹, la mayoría de las mastocitosis surgen de forma esporádica y espontánea. El interés de este caso radica en su forma de presentación inusual.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Recién nacido (RN) varón, primer hijo de padres jóvenes y sanos, fruto de gestación a término, bien controlada y sin incidencias. El parto fue vaginal, no instrumental y el RN no precisó reanimación, obteniendo una

Correspondencia: Dra. M.L. Prieto Salcedo. Camino de los Alcerces, 20. La Fresneda. Siero. 33429 Asturias. Correo electrónico: 017262@nacom.es

Recibido en marzo de 2000.

Aceptado para su publicación en mayo de 2000.



Figura 1. Signo de Darier positivo: tras la fricción sobre el mastocitoma, aumenta el eritema y se forman ampollas tensas y múltiples vesículas.

puntuación de Apgar de 9-10, con una somatometría, rasgos y exploración por aparatos normales para su edad gestacional.

A los pocos minutos de vida se realizaron los cuidados habituales del RN, entre los que se incluyó la colocación de la pulsera de identificación en la muñeca izquierda. Al segundo día de vida, tras retirar la pulsera identificativa, la madre observó en la cara anterior de la muñeca una lesión pigmentada, que dibujaba exactamente la superficie de roce de la pulsera. Ante la sospecha inicial de dermatitis de contacto se pautó tratamiento con corticoide tópico, sin mejoría.

Al mes de edad el niño fue remitido al servicio de dermatología, donde se le apreció en la cara anterior de su muñeca izquierda una lesión alargada de 1,5 x 4 cm, bien delimitada, de superficie eritematosa y tacto nodular firme. Se confirmó la ausencia de otras lesiones dérmicas, siendo el resto de la exploración normal.

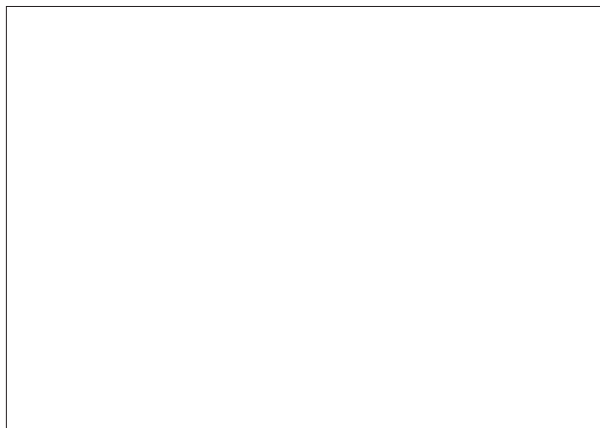


Figura 2. Corte histológico: denso infiltrado mastocitario que abarca todo el espesor de la dermis, sin atipias (tinción de azul de toluidina; ampliación x200).

Tras una fricción enérgica sobre la zona, se observó un aumento del eritema y la formación de dos ampollas tensas y múltiples vesículas amarillentas sobre la lesión inicial (fig. 1). Ante la sospecha de mastocitoma solitario se realizó una biopsia por punción de la lesión.

El estudio histológico constató una importante infiltración de mastocitos (tinciones de Giemsa y azul de toluidina positivas), abarcando todo el espesor de la dermis, lo que confirmó el diagnóstico de mastocitosis cutánea (fig. 2).

Tras 6 meses de seguimiento, la lesión ha permanecido inalterable, sin tratamiento, no observándose nueva aparición de ampollas ni vesículas.

DISCUSIÓN

Sólo existen en la bibliografía otros 2 casos descritos de mastocitoma solitario, que surgieron tras un traumatismo o lesión de la piel, tratándose en ambos de la inoculación de una vacuna. En uno de ellos se observa un mastocitoma en el lugar de vacunación con BCG, siendo el paciente portador de una deficiencia mastocitaria¹²; el otro caso se trata de un RN sano que desarrolló un mastocitoma solitario en el muslo derecho, próximo al lugar de inoculación de la primera dosis de vacuna antihepatitis B¹³.

El caso aquí descrito podría tener relación con el anterior, apoyando las últimas teorías etiopatogénicas de la mastocitosis sobre la posible existencia de interacciones entre mastocitos, fibroblastos y melanocitos, mediadas por diversas citocinas, en respuesta a algún estímulo externo¹³. Distintos rasgos sugieren el carácter reactivo, más que neoplásico, del mastocitoma solitario, en oposición a las mastocitosis sistémicas: los mastocitomas son habitualmente autolimitados, haciendo pensar en una respuesta transitoria a un estímulo externo; además, en los mastocitomas se observa un incremento del número de mastocitos, pero con forma y distribución normal, en contraste con las mastocitosis sistémicas, en las que los mastocitos tienen contorno irregular y un núcleo, un citoplasma y un diámetro granular más grande^{13,14}.

Las lesiones dérmicas de las mastocitosis son hiperpigmentadas debido a la sobreproducción de melanina. Sin embargo, no se ha demostrado que los mastocitos estimulen a los melanocitos, ni al revés. Esto se explicaría por la producción en la piel de un único factor de crecimiento que actúe sobre ambas células. Se ha propuesto que la citocina "factor de crecimiento mastocitario" (MGF), liberada por los fibroblastos, podría ser esta sustancia¹⁴. La inyección de MGF en monos produce una hiperplasia mastocitaria similar a la observada en mastocitomas solitarios en humanos¹⁵. Además, el MGF estimula la proliferación de melanocitos y la producción de melanina¹⁶. De este modo, la liberación local de MGF puede explicar la existencia de proliferación mastocitaria e hiperpigmentación observada en las mastocitosis.

Al dañar la piel, bien en el caso de una inyección o, como en nuestro caso, con el roce producido por una pulsera ajustada, se incrementaría el número de mastocitos dérmicos alrededor de los vasos sanguíneos¹³; éstos interaccionarían con los fibroblastos, induciendo su migración y proliferación, posiblemente a través de la producción de distintas citocinas, entre las que se encuentran el factor alfa de necrosis tumoral y la histamina, lo cual se ha demostrado *in vitro*¹⁷. A su vez, los fibroblastos inducirían la proliferación mastocitaria a través de factores liberados por ellos, como el MGF, hecho demostrado en laboratorio en células tímicas de ratón, y en médula roja e hígado fetal humanos^{17,18}.

Nuestro paciente, por tanto, supone un caso raro de mastocitoma solitario surgiendo en el lugar de roce producido por una pulsera ajustada, lo que nos hace pensar que este traumatismo local pudo inducir una proliferación mastocitaria localizada, debido a una interacción inicial entre mastocitos, melanocitos y fibroblastos, mediada por el MGF y otras citocinas. Creemos que se trata de un proceso reactivo inusual en un niño sano, que viene a sumarse al descrito tras la vacunación de la hepatitis B¹³.

BIBLIOGRAFÍA

1. Johson WC, Helwig EB. Solitary mastocytosis (urticaria pigmentosa). Arch Dermatol 1961; 84: 806-815.
2. Kettelhut BV, Metcalfe DD. Pediatric mastocytosis. Ann Allergy 1994; 73: 197-202.
3. Janniger CK. Childhood mastocytosis. Cutis 1994; 50: 187-188.
4. Soter NA. The skin in mastocytosis. J Invest Dermatol 1991; 96 (Supl): 32-39.
5. Munro CS, Farr PM. Solitary masocytoma causing recurrent blistering in infancy. Arch Dis Child 1992; 67: 1038-1039.
6. Lee HP, Yoon DH, Kim CW, Kim TY. Solitary mastocytoma on the palm. Pediatr Dermatol 1998; 15: 386-387.
7. Bigelow EL. Changing concepts concerning mastocytosis. J Pediatr 1961; 58: 499-507.
8. Holmberg L. Solitary mastocytoma. Acta Paediatr Scand 1970; 59: 558-564.
9. Katoh N, Hirano S, Yasuno H. Solitary mastocytoma treated with tranilast. J Dermatol 1996; 23: 335-339.
10. Metcalfe DD. The treatment of mastocytosis: an overview. J Invest Dermatol 1991; 96: 55-59.
11. Shaw JM. Genetic aspects of urticaria pigmentosa. Arch Dermatol 1968; 97: 137-138.
12. Theoharides TC, El-Mansoury M, Letourneau R. Dermatitis characterized by mastocytosis at immunization sites in mast-cell-deficient w/w mice. Int Arch Allergy Immunol 1993; 102: 352-361.
13. Poulton JK, Kauffman KL, Lutz LL, Sina B. Solitary mastocytoma arising at a Hepatitis B vaccination site. Cutis 1999; 63: 37-40.
14. Longley J. Is mastocytosis a mast cell neoplasia or a reactive hyperplasia? Clues from the study of mast cell growth factor. Ann Med 1994; 26: 115-116.
15. Galli SJ, Iemara A, Garlick DS, Gamba-Vitalo C, Zsebo KM, Andrews RG. Reversible expansion of primate mast cells populations *in vivo* by stem cell factor. J Clin Invest 1993; 91: (1): 148-152.
16. Halaban R, Tyrell L, Longley J, Yarden Y, Rubin J. Pigmentation and proliferation of human melanocytes and the effects of melanocyte-stimulating hormone and ultraviolet B light. Ann NY Acad Sci 1993; 680: 290-301.
17. Levi-Schaffer F. Mast cell fibroblast interactions in health and disease. Chem Immunol 1995; 61: 161-185.
18. Dvorak AM, Mitsui H, Ishizaka T. Stimulation of partial development of human mast cells by supernatant fluid from mouse fibroblast cultures. Clin Exp Allergy 1994; 24: 649-659.