

MASTOCITOSE CUTÂNEA

Desafio diagnóstico na pediatria – um relato de caso

Ledsham, CM¹(carolinaledsham@gmail.com); Salgado, IB¹; Magalhães, IRP¹; Freitas, LS²; Werner, LA³Sandes, LFF³; Sedlmaier, MMG³; Sousa, MSLA⁴

¹ Residente de Dermatologia da Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte ; ² Residente de Pediatria do Instituto Materno Infantil de Minas Gerais
³ Residente de Pediatria da Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte ; ⁴ Chefe do serviço de Dermatologia da Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte

INTRODUÇÃO

Mastocitose é um termo que designa um grupo heterogêneo de doenças que geram o acúmulo de mastócitos em um ou mais órgãos ou sistemas, com frequente envolvimento da pele, medula óssea e trato gastrointestinal.¹

DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

Recém nascido, sexo masculino, desde o nascimento apresentou lesões bolhosas, associadas a máculas hiperocrômicas difusas, principalmente em cabeça e tórax (Figuras 1 e 2).

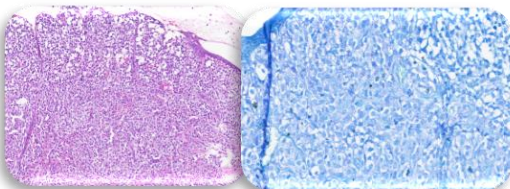


Figuras 1 e 2 – lesões iniciais



Inicialmente foi aventada a hipótese de sepse neonatal precoce, porém o paciente não melhorou com o uso de antibioticoterapia. Com isso, foi realizada biópsia e encaminhado à Santa Casa de Belo Horizonte. A equipe de Dermatologia constatou que ao exame físico estava presente o sinal de Darier e não havia acometimento sistêmico.

No anatomopatológico, foi possível ver um difuso infiltrado mastocitário que se evidenciava na coloração de Giemsa (Figuras 3 e 4).



Figuras 3 e 4 – Infiltrado mastocitário difuso e lâmina com a coloração Giemsa, respectivamente.

O tratamento foi prontamente iniciado com Cetotifeno e paciente mantém seguimento no ambulatório de dermatologia pediátrica, seguindo em melhora das lesões cutâneas (Figuras 5 e 6).



Figuras 5 e 6 – após 2 meses de Cetotifeno 1,5ml BID.



DISCUSSÃO

Estima-se que a prevalência atual da mastocitose no mundo seja de 1 a cada 10.000 pessoas. Sua etiologia ainda não foi completamente elucidada, mas estudos apresentam que o ponto chave de início dessa patologia é a mutação do gene *c-kit* que induz a hiperativação do receptor kit dos mastócitos.^{3,4}

O pico de incidência da mastocitose é no primeiro ano de vida.²

As principais manifestações clínicas são prurido, eritema e edema nos locais das lesões. Na maioria dos pacientes o primeiro sinal típico é o surgimento de uma erupção maculopapulosa com sinal de Darier positivo, que significa a presença de edema e eritema ao atritar as lesões.^{1,2}

A classificação da mastocitose cutânea mais atualizada é a de 2016 realizada pela Organização Mundial de Saúde. Ela é dividida em: maculopapulosa (urticária pigmentosa) – é a forma mais comum e tem duas variantes monomórfica e polimórfica, sendo esta última a que ocorre mais na infância; cutânea difusa – é a mais rara, ocorre em neonatos e apresenta uma infiltração generalizada da pele (paquidermia); mastocitoma – nódulo único de consistência firme e coloração amarelada que ocorre mais em extremidades.¹

Os critérios diagnósticos apresentam como critérios maiores a presença de lesões típicas e sinal de Darier positivo e os menores são o número aumentado de mastócitos no anatomopatológico, em geral de 4 a 8 vezes maior que o habitual, e a mutação do gene *c-kit*.^{1,2} Na histologia para complementar o diagnóstico pode ser realizada a imunohistoquímica que é positiva para triptase e/ou kit, além das colorações azul de Toluidina e Giemsa que coram metacromaticamente o citoplasma dos mastócitos.¹

Para avaliação da extensão da doença pode ser utilizada a dosagem da triptase sérica, que ainda não tem seu uso bem descrito em crianças, e o cálculo do índice SCORMA.¹

Atualmente, não há tratamento curativo para mastocitose, assim são usados anti-histamínicos e estabilizadores de mastócitos, como o Cetotifeno, que reduz o prurido. É importante evitar fatores que estimulam a liberação de mastócitos, como atritar as lesões. Em caso de sintomas gastrointestinais associados podem ser utilizados antagonistas do receptor H2. Como segunda linha existe a possibilidade de fototerapia PUVA ou UVB. Novos estudos apontam o uso do Imatinib, inibidor da tirosina quinase, como nova droga citorredutora, e o Omalizumabe, anti-IgE, para prevenir reações anafiláticas.^{1,2}

CONCLUSÃO

A mastocitose cutânea é uma doença rara e ainda subdiagnosticada, mas deve ser lembrada por ser diagnóstico diferencial de doenças bolhosas na infância. Novos estudos mostram-se necessários para avaliar possibilidades de tratamentos curativos.

REFERÊNCIAS

1. Belda Júnior W, Di Chiacchio N, Criado PR. Tratado de Dermatologia. 3ª edição. São Paulo: Ed. Atheneu; 2018; 2. Hosking AM et al. Diffuse cutaneous mastocytosis: Case report and literature review. *Pediatric Dermatology*. 2018; 3. M. Le et al. Natural history and treatment of cutaneous and systemic mastocytosis. *POSTGRADUATE MEDICINE*. 2017; 4. Matito et al. Cutaneous Mastocytosis in Adults and Children. *Immunol Allergy Clin N Am*. 2018.