

Mastocitose Cutânea Subtipo Urticária Pigmentosa: Relato de Caso

Autores

Luiz Otavio Rosina (Pontifícia Universidade Católica do Paraná Campus Londrina);
Thais Tamborlim Zane (Universidade Estadual de Londrina); Bruno Henrique Camilo (Pontifícia
Universidade Católica do Paraná Campus Londrina); Cássia Regina Nogueira Guimarães
(Pontifícia Universidade Católica do Paraná Campus Londrina)
Contato: luizotaviososina@hotmail.com

Introdução e Objetivos

A Mastocitose consiste em um grupo de patologias caracterizadas pelo acúmulo excessivo de mastócitos em um ou múltiplos tecidos¹. É considerada uma entidade rara em todas as suas formas de apresentação. Estima-se que a prevalência seja de 9 casos por 100.000 pessoas nos EUA, sem diferenciação entre os sexos². A Mastocitose pode ser subdividida em sistêmica ou cutânea. A forma cutânea é a mais frequente na infância e possui 3 subtipos: mastocitoma solitário, mastocitose cutânea maculopapular (urticária pigmentosa) e mastocitose cutânea difusa (eritrodérmica)³. O objetivo do presente trabalho é realizar o relato de caso de Mastocitose Cutânea Subtipo Urticária Pigmentosa.

Caso Clínico

O caso se refere a uma paciente do sexo feminino, 2 anos, que logo ao nascimento apresentou aparecimento de mácula hipercrômica única, de coloração acastanhada em região de dorso, plana e com bordos regulares. Aos 3 meses de idade houve progressão de múltiplas lesões, de aspecto semelhante, para face, tórax, membros superiores e inferiores. O diagnóstico foi feito através de biópsia de pele, que confirmou mastocitose cutânea, subtipo urticária pigmentosa. Atualmente se encontra em fase de doença estacionada, com uso esporádico de anti-histamínico para prurido e seguimento ambulatorial.



Figura 1
Fonte: O Autor



Figura 2
Fonte: O Autor



Figura 3
Fonte: O Autor

Discussão

A Mastocitose subtipo urticária pigmentosa é a apresentação cutânea mais comum. Pode se apresentar como máculas, pápulas, nódulos ou placas, múltiplos, de coloração vermelho-acastanhadas⁴. Está associada com uma intensidade variável de prurido, que pode ser exacerbado por mecanismos que favorecem a degranulação de mastócitos⁵. O dermatografismo pode ser encontrado em um terço dos pacientes e o sinal de Darier em 90%⁴. O acometimento sistêmico é raro. A maioria dos casos evolui com regressão espontânea da doença, antes ou durante a puberdade⁶. Exames laboratoriais complementares são solicitados quando existe suspeita de quadro sistêmico⁷. Diagnóstico diferencial deve ser realizado com efélides, nevos, mosaico pigmentar, lentigo, hiperpigmentação pós-inflamatória, neurofibromatose, Síndrome de McCune-Albright, entre outros⁸. O tratamento consiste em evitar os fatores que causam a degranulação de mastócitos, tais como: calor, frio, ansiedade, estresse, medicamentos (codeína, morfina, meperidina, etc). Além disso, também podemos lançar mão de emolientes, corticoides tópicos, UVB de banda estreita, UVA-1, PUVA, inibidores de calcineurina, anti-histamínicos. Normalmente, tais abordagens são suficientes no tratamento, na maioria dos casos⁹.

Referências

1. Jaffe ES, Harris NL, Stein H, Vardiman JW, editors. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and genetics of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues. Lyon: IARC Press; 2001. p.293-302.
2. Brockow K. Urticária pigmentosa. Immunol Allergy Clin North Am. 2004;24:287-316.
3. Kiszewski AE, Duran-Mckinster C, Orozco-Covarrubias L, Gutierrez-Castrellon P, Ruiz-Maldonado R. Cutaneous mastocytosis in children: a clinical analysis of 71 cases. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2004; 18:285-90.
4. Maluf LC, Barros JA, Filho CASM. Mastocitose. Rev Bras Dermatol. 2009;84(3):213-25.
5. Krishnaswamy G, Ajitawi O, Chi DS. The human mast cell: an overview. Methods Mol Biol. 2006;315:13-34.
6. Leung AK, Barankin B. Urticaria pigmentosa. Consult Pediatr 2016; 15: 311-13.
7. Fernandes EI, Faria BC, Cartell A, Santos BA, Cestari TF. Mastocitose sistêmica na infância: relato de 3 casos. J Pediatr (Rio J). 2002;78(2):176-80.
8. Shah KA. The Diagnostic and clinical significance of café-au-lait macules. Pediatr Clin N Am. 2010;57:1131-53.
9. British Association of Dermatologists. Cutaneous mastocytosis: successful treatment with narrowband ultraviolet B phototherapy. Clinical and Experimental Dermatology. 2010;35:914-26.