Descargado el: 1-11-2026 ISSN 2221-2434

Presentaciones de casos

Mastocitosis solitaria en pediatría. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Solitary Mastocytoma in Pediatrics. Case Report and Literature Review

Juan Carlos Yanes Macías[1] Mery Rosa Betancourt Trujillo[1] Lino Arístides Sánchez Galván[1]

[1] Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto, Cienfuegos, Cienfuegos, Cuba

Cómo citar este artículo:
Yanes-Macías J, Betancourt-Trujillo M, Sánchez-Galván L. Mastocitosis solitaria en pediatría. Presentación de un caso y revisión de la literatura. **Revista Finlay** [revista en Internet]. 2020 [citado 2026 Nov 1]; 10(1):[aprox. 3 p.]. Disponible en: https://revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/779

Resumen

El mastocitoma es una genodermatosis de etiología desconocida, por lo que se incluye en el grupo de enfermedades raras o pocos frecuentes; aparece generalmente en la infancia o al momento de nacer. Se caracteriza por acumulación local o sistémica de células cebadas, lo que origina la aparición de lesiones cutáneas persistentes, pigmentadas y muy pruriginosas con compromiso exclusivo de la piel, se presenta generalmente como una lesión única en el cuello, el tronco, los brazos y las piernas. Las características típicas son las de un nódulo color marrón rojizo o amarillento, de consistencia gomosa, la superficie con aspecto de piel de naranja y signo de Darier. Se presenta el caso de un lactante de 4 meses de edad con un diagnóstico de mastocitoma solitario con signo de Darier. Se realiza este reporte por la baja frecuencia de esta patología en el Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto de Cienfuegos. Actualmente el paciente se mantiene con seguimiento por consulta de dermatología, con tratamiento antihistamínico y estabilizador de mastocitos.

Palabras clave: mastocitoma, etiología, enfermedades raras

Abstract

The mastocytoma is a genodermatosis of unknown etiology, so it is included in the group of rare or uncommon diseases; it usually appears in childhood or at birth. It is characterized by local or systemic accumulation of primed cells, which causes the appearance of persistent, pigmented and very itchy skin lesions with exclusive skin involvement, usually presents as a single lesion in the neck, trunk, arms and legs. Typical features are that of a reddish-brown or yellowish brown nodule, of gummy consistency, the surface looks like orange peel, and Darier's sign. The case of a 4-month-old infant with a diagnosis of solitary mastocytoma with Darier's sign is presented. This report is made due to the low frequency of this disease at the Paquito González Cueto de Cienfuegos University Pediatric Hospital. Currently the patient is monitored by dermatology specialists, with antihistamine treatment and mast cell stabilizer.

Key words: mastocytoma, etiology, rare diseases

Recibido: 2020-01-30 14:46:41
Aprobado: 2020-02-06 09:59:18

Correspondencia: Juan Carlos Yanes Macías. Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto. Cienfuegos. juancarlos@hosped.cfg.sld.cu

INTRODUCCIÓN

La mastocitosis (MCs) es una genodermatosis de etiología desconocida y que se encuentra dentro del grupo de enfermedades raras o poco frecuentes. En 1878, *Paul Ehrlich* describió los mastocitos del tejido conectivo y postuló que estas células podrían estar relacionadas con la inflamación tisular, los vasos sanguíneos, los nervios y los focos neoplásicos. En 1869, *Nettleship* y *Tay* publicaron un artículo en el que se describe la primera mastocitosis cutánea, pero no es hasta 1949 que *Ellis* demuestra, por primera vez, la afectación sistémica de la MCs.[1]

Se reporta una baja incidencia y prevalencia en la población infantil con aparición esporádica y cierto grado de asociación familiar en algunos estudios. Generalmente, se reporta su aparición alrededor del nacimiento o durante la infancia hasta los primeros meses de vida, e incluso hasta la pubertad, en que desaparece y es conocido que su sustrato anatomopatológico es la proliferación anormal de mastocitos que pueden afectar a uno o a varios órganos, relacionándose con procesos de hipersensibilidad, enfermedades crónicas o neoplásicas.[2-6]

El mastocitoma cutáneo se presenta como un nódulo rojo-marrón, rosado o amarillento, de 1-5 cm, de consistencia firme o gomosa, con una superficie lisa o tipo piel de naranja, aparece usualmente una sola mácula, aunque también pueden ser múltiples. El frote suave de las lesiones provoca el patognomónico signo de Darier: urticaria y aparición de un halo eritematoso perilesional. Son frecuentes el dermografismo en piel sana y episodios de sofoco, enrojecimiento facial y torácico superior, de duración inferior a 30 minutos.[3-8]

Las manifestaciones clínicas pudieran estar condicionadas por la liberación de mediadores inmunológicos o con la infiltración orgánica por mastocitos activados; se reporta gran heterogeneidad en cuanto a las manifestaciones clínicas, incluidos el prurito, el enrojecimiento, la urticaria, el dolor abdominal, las náuseas y los vómitos, presíncope o síncope.[1,5-8]

La ingestión de codeína, ácido acetil salicílico, queso o plátanos, agentes físicos (calor, fricción, endoscopias, el empleo de ciertos anestésicos, antiinflamatorios no esteroideos, opioides, anestésicos, contrastes radiológicos iodados intravenosos, interferón 2b, ejercicios físicos, estrés, ansiedad, y veneno de himenópteros exacerban la sintomatología.[3-8]

El diagnóstico es clínico y se confirma con una biopsia cutánea que muestra un aumento de los mastocitos dérmicos con predominio perivascular, solo se reserva la biopsia de medula ósea para las formas sistémicas que son más frecuentes en el adulto.[1-8]

El tratamiento está encaminado a evitar los factores activadores mastocitarios citados. Son de utilidad los antihistamínicos (hidroxicina, ciproheptadina, difenhidramina) y el cromoglicato disódico estabilizador de mastocitos que pueden resolver síntomas gastrointestinales e incluso sistémicos. La extirpación de lesiones cutáneas estará excepcionalmente indicada cuando hay acusados síntomas generales.[1-8]

Se presenta este reporte por la baja prevalencia de este tipo de tumor en el Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto de Cienfuegos.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de un lactante de 4 meses de edad, mestizo y de procedencia rural, producto de un embarazo y parto normales.

Este paciente desde su nacimiento presentó una lesión nodular de aproximadamente 2 cm. en región axilar anterior izquierda (mastocitoma) con signo de Darier: urticaria y aparición de un halo eritematoso perilesional, relacionado con estómulos. La madre refirió que en tres ocasiones había presentado enrojecimiento generalizado sin relacionarlo con algún desencadenante. (Figura 1).



Figura 1. Lesión nodular de aproximadamente 2 cm en región axilar anterior izquierda con signo de Darier

Actualmente el paciente se mantiene con seguimiento ambulatorio por consulta de dermatología, así como tratamiento antihistamínico y cromona.

Desde el punto de vista clínico mantiene los mismos síntomas y signos descritos con anterioridad. Se refiere que la sintomatología desaparece en la adolescencia.

DISCUSIÓN

Entre las mastocitosis cutáneas benignas, se distinguen dos formas de la enfermedad: aislada, el mastocitoma solitario, que tiende a la involución espontánea en varios meses y un tipo generalizado, la urticaria pigmentosa, que tiende a la curación en la adolescencia.[1-3,6-8]

Se presenta un caso con diagnóstico de mastocitoma solitario con signo de Darier: urticaria y aparición de un halo eritematoso perilesional al estímulo y evolución favorable. Ahora con tratamiento preventivo-educativo dirigido a evitar los factores activadores de mastocitos y sintomático para control de los síntomas.[1-8]

Actualmente el paciente se mantiene con seguimiento ambulatorio por consulta de dermatología, así como tratamiento antihistamínico y cromona.

Desde el punto de vista clínico mantiene los mismos síntomas y signos descritos con anterioridad. Se refiere que la sintomatología desaparece en la adolescencia.

Conflicto de intereses: los autores declaran la no existencia de conflictos de intereses relacionados con el estudio.

Contribución de los autores:

Idea conceptual: Juan Carlos Yanes Macías.

Análisis estadístico: Mery Rosa Betancourt Trujillo.

Revisión de la literatura: Juan Carlos Yanes Macías.

Escritura del artículo: Juan Carlos Yanes Macías, Mery Rosa Betancourt Trujillo.

Revisión crítica del artículo: Lino Arístides Sánchez Galván.

Financiación: Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto. Cienfuegos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Valdés JL, Solís U, Valdés EM. Mastocitosis cutánea. Un caso singular. Rev Haban Cien Méd [revista en Internet]. 2016 [citado 19 Ene 2018];15(1):[aprox. 10p]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/pdf/rhcm/v15n1/rhcm08116.pdf

2. De Grazia R, Apt P, Ibarra A, Sazunic I.

Mastocitosis cutánea maculopapular infantil: reporte de un caso. Revista Médica Clínica Las Condes [revista en Internet]. 2019 [citado 2 Ene 2020];30(3):[aprox. 4p]. Disponible en: https://reader.elsevier.com/reader/sd/pii/S0716864019300446?token=2064A35993AEE1F7B51100D554CBC41E8D4106E7857B513CE97F9C1B9E10D054D028D7EBE0C97BA9B0BDEA76B05DF5CD

3. Kannee C, López C. Mastocitoma cutáneo: presentación inusual. Dermatología Venezolana [revista en Internet]. 2016 [citado 28 May 2019];54(2):[aprox. 13p]. Disponible en: http://svderma.org/revista/index.php/ojs/article/view/1371/1360

4. García J, Wattiez V, Aquino N, Aldama A, Gorostiaga G, Rivelli V, et al. Mastocitosis cutánea en lactante. Pediatría [revista en Internet]. 2016 [citado 18 Feb 2018];43(2):[aprox. 6p]. Disponible en: https://www.revistaspp.org/index.php/pediatria/article/view/18/18

5. Azaña JM, Torrelo A, Matito A. Actualización en mastocitosis. Parte 2: categorías, pronóstico y tratamiento. Actas Dermo-Sifiliográficas [revista en Internet]. 2016 [citado 12 May 2019];107(1):[aprox. 8p]. Disponible en: https://www.clinicalkey.es/service/content/pdf/watermarked/1-s2.0-S0001731015004081.pdf?locale=es_ES&searchIndex=

6. Azaña JM, Torrelo A, Matito A. Actualización en mastocitosis. Parte 1: fisiopatología, clínica y diagnóstico. Actas Dermo-Sifiliográficas [revista en Internet]. 2016 [citado 19 Ago 2018];107(1):[aprox. 10p]. Disponible en: https://www.clinicalkey.es/service/content/pdf/watermarked/1-s2.0-S0001731015004019.pdf?locale=es_ES&searchIndex=

7. Zegpi MS, Hasbún P, Berroeta D. Mastocitosis cutánea: reporte de un caso. Rev Chil Pediatr [revista en Internet]. 2016 [citado 18 Feb 2018];87(3):[aprox. 4p]. Disponible en: https://www.clinicalkey.es/service/content/pdf/watermarked/1-s2.0-S0370410615002193.pdf?locale=es_ES&searchIndex=

8. Akin C. Mastocitosis. En: Goldman L, Schafer AI. Goldman-Cecil. Tratado de Medicina Interna. Madrid: Elsevier; 2017: p. 1706-10