

# Mastocitose Cutânea Difusa - que abordagem? A propósito de um caso clínico

Sónia Carvalho<sup>1</sup>, Susana Machado<sup>2</sup>, Teresa Hernandez<sup>1</sup>, Esmeralda Cleto<sup>1</sup>,  
Margarida Lima<sup>3</sup>, Eduarda Coimbra<sup>1</sup>, Manuela Selores<sup>2</sup>

## RESUMO

Os autores descrevem o caso clínico de uma criança com mastocitose cutânea difusa com início aos 2 meses de idade. A importância deste caso deve-se quer ao risco de ocorrência de uma desgranulação mastocitária maciça quer ao risco de evolução para mastocitose sistémica. A propósito deste caso clínico, os autores fazem uma revisão sumária das mastocitoses.

**Palavras-chave:** mastocitose, criança.

Nascer e Crescer 2004; 13 (1): 39-45

## INTRODUÇÃO

A mastocitose engloba um conjunto de doenças caracterizadas por uma acumulação de mastócitos na pele, com ou sem envolvimento de outros órgãos ou sistemas. A sua incidência é de 1 em cada 1.000 a 8.000 nascimentos, afectando equitativamente ambos os sexos<sup>(1)</sup>.

Os mastócitos são células derivadas de precursores hematopoiéticos que expressam na sua superfície o receptor para a porção Fc do anticorpo IgE. Quando reconhecem antigénios específicos ou sofrem a acção de certos estímulos físico-químicos (Quadro I) originam a libertação de vários mediadores inflamatórios (Quadro II).

A etiologia das mastocitoses é desconhecida, sendo a maior parte dos casos esporádica. No entanto, estão descritos raros casos de mastocitose familiar<sup>(2)</sup>.

<sup>1</sup> Serviço de Pediatria - Hospital G. S. A. - Porto

<sup>2</sup> Serviço de Dermatologia - Hospital G. S. A. - Porto

<sup>3</sup> Serviço de Hematologia - Hospital G. S. A. - Porto

## Quadro I

### Estímulos que podem levar à desgranulação dos mastócitos<sup>(3,19)</sup>

1. Agentes físicos
  - exercício
  - calor, banhos quentes
  - exposição ao frio
  - pressão, fricção das lesões cutâneas, fricção vigorosa da pele
  - ingestão de bebidas quentes, alimentos condimentados ou álcool
2. Factores emocionais
  - stress
  - ansiedade
3. Drogas e medicamentos
  - ácido acetilsalicílico
  - AINE: ibuprofeno, diclofenac, indometacina, outros
  - codeína, morfina, buprenorfina, dolantina, petidina
  - álcool
  - relaxantes musculares
  - opiáceos
  - polimixina B, quinino
  - indutores utilizados na anestesia geral
  - anestésicos locais, contendo o grupo éter: procaína, prilocaína (EMLA), cloroprocaína, pentocaína
  - contrastes utilizados em estudos radiológicos
4. Alimentos
  - chocolate
  - morangos
  - bananas
  - frutos secos
  - queijo e outros lacticínios (excepto leite)
  - conservas
  - mariscos
5. Outros
  - veneno de cobra, veneno de abelha, vespa, picada de insectos
  - polipeptídeos libertados por áscaris, alforreca, caranguejo, lagosta
  - toxinas bacterianas

### Quadro II

#### Efeitos dos mediadores mastocitários<sup>(3,4)</sup>

- Histamina: prurido, aumento da permeabilidade vascular, hipersecreção gástrica, broncoconstrição
- Heparina: anticoagulação local, osteoporose
- Triptase, outras proteases: degradação do tecido conjuntivo, lesões ósseas
- Leucotrienos: aumento da permeabilidade vascular (LTC<sub>4</sub>, LTD<sub>4</sub>, LTE<sub>4</sub>), broncoconstrição, vasoconstrição (LTC<sub>4</sub>), vasodilatação (LTD<sub>4</sub>, LTE<sub>4</sub>)
- Prostaglandina D2: vasodilatação, broncoconstrição
- Factor activador plaquetário: aumento da permeabilidade vascular, vasodilatação, broncoconstrição
- TNF-a: activação das células do endotélio vascular, astenia
- TGF-b: fibrose
- IL-3: estimulação da hematopoiese e do crescimento mastocitário
- IL-5: eosinofilia
- IL-16: acumulação de linfócitos

Legenda: TNF- factor de necrose tumoral; TGF- factor de crescimento tumoral; IL- interleucina

### Quadro III

#### Classificação das mastocitoses<sup>(3)</sup>

1. Mastocitose cutânea
  - a. Urticária pigmentosa
  - b. Mastocitoma solitário
  - c. Telangiectasia macular eruptiva perstans
  - d. Mastocitose cutânea difusa
2. Mastocitose sistémica sem DHNMA (também denominada Mastocitose sistémica indolente)
3. Mastocitose sistémica com DHNMA
  - a. Síndrome mieloproliferativo
  - b. Síndrome mielodisplásico
  - c. Leucemia mielóide aguda
  - d. Linfoma não-Hodgkin
4. Mastocitose sistémica agressiva
  - a. Leucemia mastocítica
  - b. Sarcoma mastocitário
  - c. Mastocitoma extra-cutâneo

Classificação adoptada pela OMS  
DHNMA - doença hematológica não-mastocítica associada

### FORMAS DE APRESENTAÇÃO

As mastocitoses podem ter diferentes formas clínicas, cutâneas e sistémicas, de acordo com a classificação da OMS (Quadro III)<sup>(3)</sup>.

#### 1. MASTOCITOSE CUTÂNEA

##### a) Urticária pigmentosa

É a forma clínicamente mais frequente e afecta principalmente lactentes e crianças. As lesões podem estar presentes ao nascimento mas o mais comum é o seu aparecimento durante os primeiros meses e até aproximadamente os 2 anos de idade. A erupção consiste em múltiplas lesões pigmentadas maculo-papulares ou nodulares, com um bordo mal definido e um tamanho que oscila entre alguns milímetros a vários centímetros. Podem surgir lesões vesico-bolhosas, de aparecimento espontâneo ou por traumatismo. O prognóstico é bom, com involução espontânea das lesões na puberdade (50% dos casos) ou na idade adulta (25%)<sup>(4,5,6,7,8)</sup>.

##### b) Mastocitoma solitário

O mastocitoma solitário representa aproximadamente 10% dos casos de mastocitose na infância e consiste numa lesão geralmente única (podendo ter no máximo 5 lesões). A lesão é redonda ou ovalada com um diâmetro variável entre 1 a 5 cm. À semelhança da urticária pigmentosa as lesões estão presentes desde o nascimento ou aparecem durante os primeiros meses. As crianças que apresentam uma lesão solitária raramente adquirem novas lesões após dois meses do aparecimento da primeira. Podem surgir igualmente lesões vesico-bolhosas. O prognóstico do mastocitoma solitário é bom, ocorrendo involução espontânea das lesões durante os primeiros anos de infância<sup>(4,5,6,7,8)</sup>.

##### c) Telangiectasia macular eruptiva perstans

Denomina-se assim a forma de mastocitose na qual a telangiectasia é o achado clínico predominante da erupção.

Ocorre principalmente em adolescentes e adultos. Consiste em máculas hiperpigmentadas telangiectásicas que, ao contrário das outras formas de mastocitose, apresentam uma resposta urticariforme relativamente escassa. Tende a ser mais persistente e resistente ao tratamento <sup>(4,5,6,7,8)</sup>.

#### d) Mastocitose cutânea difusa

Esta forma clínica rara de mastocitose caracteriza-se por uma infiltração difusa de mastócitos na pele. Os doentes são geralmente assintomáticos ao nascimento desenvolvendo nos primeiros meses um espessamento da pele, que adquire uma coloração rosada ou amarelada, com uma textura similar à da casca de laranja ou pergaminho (alterações que se acentuam nas áreas de flexão). Em alguns casos a doença cursa com um prurido intenso generalizado, mesmo na ausência de alterações cutâneas visíveis. São frequentes as bolhas recorrentes (neste caso também denominada mastocitose bolhosa), o prurido refractário ao tratamento e as manifestações urticariformes sistêmicas, nomeadamente crises de ruborização generalizada (flushing) <sup>(4,5,6,7,8)</sup>.

A mastocitose cutânea difusa pode evoluir para a mastocitose sistémica, em que há envolvimento de órgãos e tecidos extra-cutâneos; contudo, este risco é mínimo quando surge antes dos cinco anos <sup>(9)</sup>, à excepção da forma denominada mastocitose bolhosa em que o risco é substancialmente superior quando surge no período neonatal (complicações graves e por vezes fatais, com morte precoce, tendo um melhor prognóstico nas formas de aparecimento tardio <sup>(10)</sup>).

## 2. MASTOCITOSE SISTÉMICA

#### a) Mastocitose Sistémica sem Doença Hematológica não-mastocítica associada (DHNMA)

Forma de mastocitose com um aumento patológico de mastócitos noutros tecidos para além do cutâneo. Considera-se que afecta cerca de 10% dos doentes com mastocitose, sendo

mais frequente em adolescentes e adultos do que em crianças.

As manifestações sistêmicas podem ser inespecíficas (astenia, anorexia, perda de peso) ou específicas devido à libertação de mediadores inflamatórios (crises de flushing, cefaleia, diarreia).

As manifestações de atingimento extra-cutâneo mais frequentes são as lesões ósseas (70%) e a hepatoesplenomegalia (50%). As lesões ósseas, que podem atingir todo o esqueleto axial, podem cursar quer como áreas císticas, líticas ou de osteopenia secundárias a má absorção, quer como áreas de osteosclerose por infiltração mastocitária; geralmente são assintomáticas, mas facilmente detectáveis radiologicamente. Os ossos mais envolvidos são os ossos longos (extremidades proximais), as costelas, a pelve e o crânio <sup>(11)</sup>. Pode cursar igualmente com hepatoesplenomegalia (por infiltração mastocitária), manifestações gastrointestinais (esofagite, estenose esofágica, úlcera péptica, hemorragia gastro-intestinal, má absorção por atrofia parcial das vilosidades intestinais originando diarreia, dor abdominal e vómitos); alterações hematópoéticas (anemia, leucopenia ou leucocitose, trombocitopenia, eosinofilia periférica) e infiltração de gânglios linfáticos (adenopatias generalizadas) <sup>(6)</sup>.

#### b) Mastocitose Sistémica com DHNMA

É muito rara na criança a associação da mastocitose com neoplasias hematológicas. A associação mais frequente parece ser com a leucemia mielóide aguda <sup>(7,11)</sup>. Alguns estudos relatam a ocorrência de leucemia em 4 a 5% dos doentes com mastocitose sistémica <sup>(11)</sup>.

#### c) Mastocitose Sistémica Agressiva

Em alguns casos ocorre uma transformação maligna dos mastócitos. Ainda não está bem estabelecida a sua incidência, parecendo ser um fenómeno raro mas não excepcional <sup>(3,7,11)</sup>. Geralmente, ocorre infiltração da medula pode haver atingimento de qualquer órgão <sup>(6,8,9)</sup>.

## Diagnósticos diferenciais

A grande variedade na apresentação clínica da mastocitose cutânea obriga muitas vezes à realização de diagnóstico diferencial com outras patologias, nomeadamente: a) na urticária pigmentosa com o xantogranuloma juvenil, a incontinentia pigmenti, a histiocitose, a epidermólise bolhosa, o pênfigo bolhoso e a dermatite herpetiforme; b) no mastocitoma solitário com o xantoma, o histiocitoma e o nevo de Spitz; c) na telangiectasia macular eruptiva perstans com a telangiectasia hemorrágica hereditária; e d) na mastocitose cutânea difusa com a histiocitose de células de Langerhans, o eritema multiforme bolhoso, a síndrome da pele escaldada estafilocócica e a sarcoidose <sup>(6,7,9)</sup>.

## DIAGNÓSTICO

O diagnóstico de mastocitose cutânea é essencialmente clínico, sendo o sinal de Darier positivo em mais de 90% dos casos. A biópsia cutânea permite a confirmação do diagnóstico <sup>(6,8,9)</sup>.

As concentrações plasmáticas ou urinárias de histamina e, mais especificamente, dos seus principais metabolitos, a N-metil-histamina e o ácido N-metilimidazol-acético, correlacionam-se com o grau de atingimento sistémico da doença <sup>(12)</sup>. Esta actividade sistémica pode igualmente reflectir-se num aumento de outros produtos libertados, como a prostaglandina D2, a triptase e a heparina. Uma triptase total maior que 20 ng/ml e uma relação triptase total/(-triptase) <sup>(3)</sup> (ou triptase total/(-triptase) <sup>(13)</sup> superior a 20 identifica os doentes com maior probabilidade de virem a ter uma forma sistémica de mastocitose. Contudo, o nível de triptase sérica total não permite diferenciar doentes com e sem doença sistémica, uma vez que parece haver sobreposição de valores de triptase entre os dois grupos <sup>(12)</sup>. Parece ser no entanto um bom marcador no seguimento de doentes com diagnóstico já estabelecido de mastocitose sistémica <sup>(5)</sup>.

Os exames complementares para demonstrar um envolvimento sistémico ou visceral estão indicados em casos suspeitos. Deste modo, deverão ser efec-

tuados nos doentes com dores ósseas ou com hepatoesplenomegalia uma radiografia e um cintilograma ósseos e, nas crianças com sintomatologia digestiva ou alterações hematológicas, exames do tracto gastrointestinal (radiografia contrastada, endoscopia, biópsia) e biópsia da medula óssea, respectivamente.

### CARACTERIZAÇÃO GENÉTICA E PROGNÓSTICO

Apesar de existirem formas hereditárias de mastocitose (denominada mastocitose familiar), a quase generalidade dos casos constitui formas esporádicas <sup>(15)</sup>.

A mastocitose, em alguns casos, parece ser a expressão clínica da desregulação da produção e função dos mastócitos causada por diferentes mutações somáticas ocorridas no protooncogene que codifica o receptor do factor de crescimento dos mastócitos, denominado c-kit (Quadro IV) <sup>(3)</sup>.

A pesquisa por PCR (polymerase chain reaction) de mutações no c-kit em amostras de biópsia cutânea pode ajudar a diferenciar as crianças com maior probabilidade de terem uma doença crónica ou de evoluírem para a mastocitose sistémica (positividade para a mutação) <sup>(3,14)</sup>.

A mutação Gln-839-Lys surge na mastocitose cutânea típica da infância <sup>(16)</sup>, enquanto a mutação Asp-816-Val encontra-se frequentemente associada à mastocitose sistémica <sup>(3,16)</sup> e mutações como Asp-816-Tyr e Asp-816-Phe associam-se a formas atípicas e pouco frequentes de mastocitose <sup>(3,16)</sup>.

Foi evidenciado em alguns estudos que a ocorrência de lesões bolhosas numa fase posterior da mastocitose cutânea difusa, associa-se a um melhor prognóstico do que as mastocitoses que se manifestam inicialmente com bolhas <sup>(7)</sup>.

### TRATAMENTO

Nos doentes sintomáticos os fármacos de eleição são os antihistamínicos H1 e H2, que são eficazes na

### Quadro IV

#### Mutações no c-Kit em crianças com doença esporádica (não familiar)<sup>(3)</sup>

Asp-816 → Val  
Asp-816 → Phe  
Asp-816 → Tyr  
Glu-839 → Lys

### Quadro V

#### Tratamento dos episódios de libertação aguda de mediadores <sup>(19)</sup>

Choque anafiláctico: epinefrina sol. 1:1000 na dose 0,01 ml/Kg IM ou 0,1 ml/kg sol. 1:10.000 EV  
Hipotensão grave: fluidoterapia EV (NÃO COLÓIDES) 20 ml/Kg em bólus, epinefrina 0,01-0,1 mg/Kg, dopamina/ dobutamina 5-20 mg/Kg/min  
Síndrome hemorrágico: antifibrinolíticos (plasma fresco congelado 10-15 ml/Kg)

grande maioria dos casos conseguindo-se redução do prurido, do dermatografismo, da formação de bolhas e da sintomatologia geral. Os novos antihistamínicos H1 têm a vantagem de não causar sonolência. O esquema mais utilizado é a associação entre um antihistamínico H1, geralmente não sedativo, e um antihistamínico H2 como a cimetidina (30 mg/kg/dia). Também podem ser eficazes os estabilizadores dos mastócitos, como o cromoglicato de sódio (20 mg/kg/dia em quatro doses até aos 2 anos, 100 mg a cada 6 horas em crianças com mais de 2 anos e 200 mg a cada 6 horas em adolescentes e adultos) ou o cetotifeno (0,5 mg de 12 em 12 horas até aos 3 anos e 1 mg de 12 em 12 horas em crianças com mais de 3 anos) <sup>(17)</sup>.

A aplicação tópica de corticóides potentes (betametasona ou clobetasol) em oclusão pode reduzir o número de mastócitos na pele, levando a uma melhoria das lesões. Nas lesões refractárias ao tratamento pode ser necessário o recurso a corticóides intralesionais (triancinolona 1 mg).

Alguns autores têm demonstrado a existência de melhoria sintomática com a fotoquimioterapia (PUVA) em doentes com formas de Mastocitose Cutânea Difusa mais graves e refractárias ao tratamento, com um considerável efeito na redução do prurido e do edema; contudo, os sintomas parecem reapar-

ecer após a suspensão do tratamento <sup>(18)</sup>.

As lesões que se acompanham de manifestações sistémicas, como crises de flushing ou hipotensão, que estejam em zonas de fricção ou se associam a bolhas e úlceras recidivantes, devem ser removidas cirurgicamente.

No tratamento dos episódios de libertação aguda de mediadores, a actuação deverá ser imediata mas com um recurso muito limitado de fármacos, sendo a volemização com colóides absolutamente contra-indicada (Quadro V).

O interferão-alfa 2b e vários regimes quimioterapêuticos têm sido utilizados na Mastocitose Sistémica com DHNMA e na Mastocitose Sistémica Agressiva, com resultados pouco promissores. Nos doentes muito graves, o transplante de medula óssea parece ser uma alternativa, embora pouco se saiba sobre o seu prognóstico a longo prazo <sup>(4)</sup>.

Os autores descrevem a seguir o caso clínico de uma criança com Mastocitose Cutânea Difusa.

### CASO CLÍNICO

Criança de 18 meses de idade, raça branca, 2º filho de pais saudáveis e não consanguíneos, nascida de uma gravidez vigiada de 39 semanas, com somatometria adequada à idade gesta-

cional e Índice de Apgar 9/10. Período neonatal sem intercorrências. Antecedentes familiares irrelevantes.

Sem antecedentes pessoais de relevo até aos 2 meses, altura em que surgem máculas cutâneas hiperpigmentadas, de tonalidade acastanhada, e pápulas urticariformes dispersas inicialmente pela cabeça e tronco e posteriormente por todo o corpo.

Aos 8 meses é referenciada pelo médico assistente para a Consulta Externa de Dermatologia Pediátrica do Hospital Geral de Santo António. Nessa altura apresentava maculo-pápulas eritemato-acastanhadas, de limites indefinidos, de dimensões variáveis, algumas confluentes, dispersas por toda a superfície cutânea, e vesico-bolhas dispersas pela cabeça e tronco. O sinal de Darier era positivo e a criança manifestava prurido intenso (Fig. 1 e 2).

Perante a suspeita de uma Mastocitose Cutânea Difusa, foi efectuada uma biópsia cutânea de um retalho de pele da região abdominal que mostrou alterações compatíveis com mastocitose: "presença na derme superficial de um infiltrado contendo mastócitos, em localização predominantemente peri-vascular". Os exames analíticos realizados revelaram uma contagem leucocitária total e diferencial normal, ausência de anemia ou alterações plaquetárias (Leuc. 10.400/mm<sup>3</sup>, Neut. 12,5%, Hb 10.2 g/dL, Pla. 287.000/(L), um valor de IgE normal de 6 UI/ml, marcadores de lise hepática e função renal dentro dos parâmetros da normalidade. O nível de triptase sérica total foi de 45 ng/mL, três vezes acima do valor considerado normal (< 13,5 ng/mL).

Iniciou medicação com anti-histamínico oral (hidroxizina 1,5 mg/Kg/dia, em 3 tomas diárias) e corticóide tópico (metilprednisolona), constatando-se franca melhoria clínica. Os pais foram alertados para a evicção de factores precipitantes de desgranulação mastocitária.

Aos 10 meses de idade a criança é orientada para a Consulta de Hematologia Pediátrica para despiste de sinais de envolvimento sistémico ou associação com neoplasia hematológica. Na ana-



Figura 1

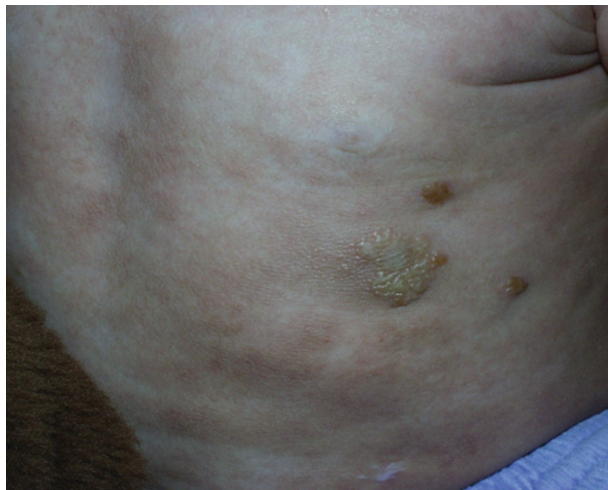


Figura 2

mnese, não havia referência a sinais sugestivos de envolvimento sistémico, nomeadamente anorexia, crises de "flushing", diarreia ou broncospasmo. Tinha um bom estado geral e uma boa evolução estatura-ponderal, sem alterações à auscultação cardio-pulmonar e sem adenomegalias ou hepatoesplenomegalia palpável.

Repetiu o hemograma e a bioquímica sérica, que se mantiveram sem alterações, e foram efectuados uma ecografia abdominal, que foi normal ("fígado e baço sem alterações ecográficas; ausência de adenomegalias ao longo do trajecto dos grandes vasos"), e um cintilograma ósseo com Tc 99 que não demonstrou lesões ósseas.

Manteve a terapêutica previamente instituída e foi ensinado aos pais quando e como administrar adrenalina através de um sistema de autoinjecção intramuscular (EpiPen (Júnior).

Actualmente, aos 18 meses de idade, observa-se um espessamento cutâneo generalizado, "em casca de laranja", com sinal de Darier positivo, mas com raras lesões bolhosas (Fig. 3). Apesar de manter níveis elevados de triptase sérica (entre 45 e 54 ng/mL), encontra-se clinicamente estável, com um bom crescimento e desenvolvimento psicomotor e sem manifestações sistémicas. Está medicada apenas com hidroxizina e, até ao momento, não houve necessidade de recorrer à adrenalina

injectável. Foi pedida pesquisa de mutação no c-kit em retalho de pele obtido por biópsia (Centro de Estudo das Mastocitoses do Hospital Ramón y Cajal, Madrid), cujo resultado se aguarda.

## DISCUSSÃO

Existem alguns indicadores que nos podem alertar para uma maior vigilância numa criança com mastocitose cutânea difusa: a idade de aparecimento (após os 5 anos), o tipo de lesões iniciais (bolhas), os níveis séricos de triptase (triptase total maior que 20 ng/ml e uma relação triptase total/(-triptase superior a 20) e a positividade para a mutação no c-kit.

Contudo, a realização de biópsia da medula óssea ou a realização de qualquer outro exame invasivo que implique anestésicos deverá ser efectuada apenas quando a clínica o justificar e com as precauções necessárias para minimizar o risco de choque anafilático<sup>(19)</sup> (Quadro VI).

No caso clínico descrito, não havia história familiar conhecida de mastocitose, apontando para uma forma esporádica. Apesar de apresentar dois factores de bom prognóstico (início antes dos 5 anos e aparecimento tardio de lesões bolhosas), os doseamentos seriados de triptase sérica total foram superiores a 20 ng/ml, o que representa uma maior probabilidade de evolução para mastocitose sistémica. A realização de biópsia óssea foi protelada dado não haver evidência de envolvimento sistémico ou alterações hematológicas. A informação que se conseguir obter da pesquisa de mutação no c-kit poderá ser importante como adjuvante na delineação do prognóstico.

Neste caso verificou-se uma resposta clínica favorável ao anti-histamínico oral H1 (hidroxizina) e corticóide tóxico (metilprednisolona), sem necessidade de recurso a tratamentos coadjuvantes ou mais agressivos. Apesar do risco eminente de choque anafilático, a criança tem-se mantido clinicamente estável, e até ao momento não apresentou qualquer manifestação de reacção urticariforme sistémica.

## Quadro VI

### Fármacos a utilizar na Anestesia Geral e Local<sup>(19)</sup>

**Preparação Geral** (anestesia geral, anestesia local, todas as situações que possam levar a um stress importante para o doente)

- prednisona 1 mg/Kg/dose EV (máx. 60 mg), 13, 7 e 1 hora antes do exame
- maleato de dexclorfeniramina (Polaramine,) 0,1 mg/Kg EV (máx. 5 mg), 1 hora antes do exame
- ranitidina 2 mg/Kg EV (max. 300 mg), 1 hora antes do exame

### Anestesia Geral

#### 1. Premedicação

- benzodiazepinas (diazepam, outros)

#### 2. Indução

- etomidato
- cetamina

#### 3. Relaxante muscular

- vecurónio, pancurónio, atracurium

#### 4. Manutenção

- inalatórios fluorados
- óxido nítrico
- oxigénio

### Anestesia Local

Podem ser utilizados derivados do tipo amida, após realização prévia de provas cutâneas:

- bupivacaína,
- lidocaína
- mepivacaína

Contra-indicados anestésicos que contêm o grupo éster: procaína, prilocaína, cloroprocaína, pentocaína.

## DIFFUSE CUTANEOUS MASTOCYTOSIS - WICH APPROACH? CASE - REPORT

### ABSTRACT

The authors report a case of a child with diffuse cutaneous mastocytosis presenting symptoms at the age of two months. The interest of this case stands on the risk of a massive mast cell degranulation or evolution to systemic mastocytosis. A brief review of mastocytosis is presented.

**Key-words:** mastocytosis, child.

Nascer e Crescer 2004; 13 (1): 39-45

## BIBLIOGRAFIA

- 1 - Mackey S, Pride H, Tyler W. Diffuse Cutaneous Mastocytosis. Arch Dermatol 1996; 132: 1429-30.
- 2 - Brockow K, Metcalfe D. Mastocytosis. Curr Opin Allergy Clin Immunol 2001; 1(5): 449-54.
- 3 - Carter M, Metcalfe D. Paediatric mastocytosis. Arch Dis Child 2002; 86 (5): 315-9.
- 4 - Metcalfe D. The Mastocytosis Syndrome. In: Freedberg I, Eisen A, Wolff K, Austen K, Goldsmith L, Katz S (eds). Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. New York: McGraw-Hill, 1999: 1902-8.
- 5 - Hartmann K, Henz B. Mastocytosis: recent advances in defining the disease. Br J Dermatol 2001; 144(4): 682-95.

- 6 - Mastocytosis. In: Champion RH, Burns DA, Breathnach SM (eds). *Textbook of Dermatology*, 6th edition. Oxford: Blackwell Science, 1998: 2339-46.
- 7 - Kettelhut B, Metcalfe D. Pediatric Mastocytosis. *J Invest Dermatol* 1991; 96: 15S-18 S.
- 8 - Mastocytosis. In: Hurwitz (ed). *Clinical Pediatric Dermatology*, 2nd edition. London: WB Saunders Company, 1993: 663-9.
- 9 - Gysel D, Oranje A. Mastocytosis. In: John Harper, Arnold Oranje, Neil Prose (eds). *Textbook of Pediatric Dermatology*. Oxford: Blackwell Science, 2000: 600-9.
- 10 - Sethuraman G, Handa S, Radotra B and Kumar B. Diffuse Cutaneous Mastocytosis with Bullae or Bullous Mastocytosis: A Question of Semantics. *Pediatr Dermatol* 1999; 16(5): 409-11.
- 11 - Waxtein L, Vega-Memije M, Cortés-Franco R et al. Diffuse Cutaneous Mastocytosis with Bone Marrow Infiltration in a Child: A Case Report. *Pediatr Dermatol* 2000; 17(3): 198-201
- 12 - Gysel D, Orange A, Verneiden I et al. Value of urinary N-methylhistamine measurements in childhood mastocytosis. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35: 556-8.
- 13 - Granerus, Lönnqvist, Nystrand et al. Serum tryptase measured with B12 and G5 antibody-based immunoassays in mastocytosis patients and its relation to histamine turnover. *Br J Dermatol* 1998; 139(5): 858-61.
- 14 - Hartmann K, Henz B. Mastocytosis: recent advances in defining the disease. *Br J Dermatol* 2001; 144(4): 682-95.
- 15 - Oku T, Hashizume H, Yokote R et al. The Familial Occurrence of Bullous Mastocytosis (Diffuse Cutaneous Mastocytosis). *Arch Dermatol* 1990; 126: 1478-84.
- 16 - Heide R, Tank B, Oranje A. Mastocytosis in Childhood. *Pediatr Dermatol* 2002; 19(5): 375-81.
- 17 - Leaf F, Jaecks E and Rodriguez D. Bullous Urticaria Pigmentosa. *Cutis* 1996; 58: 358-60.
18. Smith M, Orton P, Chu H et al. Photochemotherapy of Dominant, Diffuse, Cutaneous Mastocytosis. *Pediatr Dermatol* 1990; 7 (4): 251-5.
- 19 - Escribano L, Bravo P, Núñez R. Preguntas y Respuestas Sobre La Mastocytosis. Cuaderno de Información para el Paciente. Unidad de Diagnostico y Tratamiento de Las Mastocitosis. Servicio de Hematología - Hospital Ramón Y Cajal, Madrid.

**Correspondência:**

Sónia Cristina Dias de Carvalho  
Praça João XXIII, nº 471, 6º frente  
4490-440 Póvoa de Varzim  
E-mail: sonia070673@yahoo.com.br