

## Caso Dermatológico

*Tiago Torres<sup>1</sup>, Manuela Selores<sup>1</sup>*

Criança do sexo masculino, de 8 meses, saudável, referenciada à consulta de dermatologia para avaliação de uma lesão cutânea, de crescimento indolente, presente desde os 2 meses de idade, localizada à região sagrada. Ao exame físico observava-se uma placa rectangular,

vermelha-acastanhada, de bordo bem definido, irregular e hiperpigmentado, com superfície em “pele de laranja”, com cerca de 2,2m por 1,3 cm (Fig. 1, 2). A lesão era assintomática excepto quando friccionada que se tornava eritematosa, edematosa e desconfortável para a crian-

ça. O restante exame físico era normal e o estudo analítico não apresentava alterações de relevo.

### Qual o seu diagnóstico?



Figura 1



Figura 2

<sup>1</sup> Serviço de Dermatologia, Hospital de Santo António / CHPorto

## DIAGNÓSTICO

Mastocitoma solitário

## DISCUSSÃO

A mastocitose é uma doença caracterizada pela proliferação e acumulação de mastócitos especialmente na pele, mas também na medula óssea, fígado, baço, gânglios linfáticos e trato gastrointestinal. A forma cutânea divide-se em 4 subtipos clínicos: urticária pigmentosa, mastocitoma solitário, mastocitose difusa e telangiectasia macular eruptiva<sup>(1)</sup>.

O termo mastocitoma é utilizado para descrever os infiltrados nodulares de mastócitos que ocorrem em lesões únicas ou múltiplas isoladas, tendo a forma cutânea de mastocitoma solitário sido descrita pela primeira vez por Nettleship em 1889. Ocorre quase exclusivamente nos dois primeiros anos de vida e geralmente desaparece antes da puberdade<sup>(2)</sup>. Contudo, em alguns casos, pode persistir até à idade adulta, progredindo para uma lesão maior e mais infiltrada. Cerca de 10 a 15% dos doentes com mastocitose (urticária pigmentosa, telangiectasia macular eruptiva, mastocitose difusa, mastocitose sistémica e leucemia mastocitária) apresentam um mastocitoma.

Clinicamente, caracterizam-se por placas ou nódulos redondos ou ovais, com dimensões entre 0,5 cm e 3 cm de diâmetro, com superfície lisa ou em "pele de laranja" e consistência elástica. As localizações mais comuns são no tronco, pescoço e membros superiores. Em geral, a hiperpigmentação periférica é proeminente. Provavelmente, as concentrações elevadas de factores de crescimento dos mastócitos nas lesões de mastocitose provocam a proliferação

de melanócitos e a produção de melamina, sendo esta indução dos melanócitos que explica a hiperpigmentação observada nas lesões de mastocitose cutâneas<sup>(3)</sup>. Caracteristicamente, estas lesões quando friccionadas desenvolvem uma reacção inflamatória local, com eritema, edema e prurido intenso, podendo inclusivamente desenvolver bolhas. Esta urticarização localizada é denominada de sinal de Darier e é causada pela desgranulação dos mastócitos induzida pela estimulação física.

A sintomatologia é devida à libertação local e sistémica de histamina e de outros mediadores mastocitários como os leucotrienos, prostaglandinas e factor de activação plaquetário. Esta inclui prurido (de intensidade variável), *flushing*, queixas gastrointestinais (náusea, cólicas, diarreia) e cefaleias. A transformação maligna foi descrita na urticária pigmentosa mas não no mastocitoma solitário.

A etiologia exacta da proliferação dos mastócitos é ainda desconhecida. A mutação do receptor C-kit, a produção expressiva do ligando C-kit ou a produção aumentada da forma solúvel do factor de crescimento dos mastócitos são algumas das hipóteses propostas<sup>(4)</sup>.

Os principais diagnósticos diferenciais do mastocitoma solitário cutâneo incluem os nevos melanocíticos, xantomias e xantogranuloma juvenil.

Uma vez que, normalmente, ocorre uma involução completa das lesões com a idade, o tratamento do mastocitoma solitário cutâneo é geralmente sintomático com antihistamínicos H1 e H2, cromoglicato de sódio e evicção dos factores desencadeantes (fricção, álcool, AINEs). Outros tratamentos incluem corticoes-

teróides tópicos/intralesionais e pensos hidrocolóides<sup>(5)</sup>. A excisão cirúrgica é um tratamento simples, rápido e eficaz e, em casos de lesões únicas e/ou sintomáticas deve ser encarado como tratamento de primeira linha<sup>(6)</sup>. No caso desta criança, devido às dimensões da lesão, optou-se pelo tratamento com antihistamínico associado a corticoterapia tópica.

Nascer e Crescer 2009; 18(4): 294-295

## BIBLIOGRAFIA

1. Poulton JK, Kauffman CL, Lutz LL, et al. Solitary mastocytoma arising at a hepatitis B vaccination site. *Cutis*. 1999; 63: 37-40.
2. Kettelhut BV, Metcalfe DD. Pediatric mastocytosis. *Ann Allergy*. 1994; 73: 197-202.
3. Okun MR, Bhawan J. Combined melanocytoma-mastocytoma in a case of nodular mastocytosis. *J Am Acad Dermatol*. 1979; 1: 338-347.
4. Kitamura Y, Tsujimura T, Jippo T, et al. Regulation of development, survival and neoplastic growth of mast cells through the c-kit receptor. *Int Arch Allergy Immunol*. 1995; 107: 54-56.
5. Kang NG, Kim TH. Solitary mastocytoma improved by intralesional injections of steroid. *J Dermatol*. 2002; 29: 536-538.
6. Chang IJ, Yang CY, Sung FY, et al. A red-brown plaque on the nape: Solitary mastocytoma. *Arch Dermatol*. 2004; 140: 1275-1280.